

2ej 221

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE ODONTOLOGIA



TESIS DONADA POR
D. G. B. - UNAM

PARODONTITIS JUVENIL IDIOPATICA

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A N

MARIA DEL CARMEN CRUZ ACA
ROSA MARIA MELCHOR CHAVEZ

MEXICO, D. F.

1981



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Índice

| | | |
|-----|--------------------------------------|----|
| I | PARODONTITIS JUVENIL | |
| ** | Introducción | 1 |
| ** | Historia | 4 |
| ** | Etiología | 9 |
| * | Aspecto Microbiológico | 12 |
| * | Aspecto Inmunológico | 23 |
| ** | Características Clínicas | 31 |
| ** | Histopatología | 41 |
| ** | Pronóstico | 45 |
| ** | Tratamiento | 48 |
| II | SÍNDROME DE PAPILLON-LEFEVRE | |
| ** | Introducción | 55 |
| ** | Etiología | 58 |
| ** | Características clínicas | 60 |
| * | Características Dermatológicas | 62 |
| * | Características Orales | 65 |
| ** | Histopatología | 68 |
| ** | Pronóstico y Tratamiento | 70 |
| ** | Revisión de casos reportados | |
| * | Caso 1 | 72 |
| * | Caso 2 | 76 |
| * | Caso 3 | 80 |
| III | CONCLUSIONES | |

Parodontitis Juvenil

Introducción

El término "Parodontosis" y "Parodontitis Juvenil" han sido aplicados a una enfermedad de los tejidos parodontales, caracterizada por la pérdida rápida del hueso alveolar en forma vertical alrededor de más de un diente de la dentición permanente, con escasa acumulación de placa y poca evidencia de inflamación gingival, la cual aparece en forma incidiosa alrededor de la edad circumpuberal en sujetos quienes no muestran ningún factor etiológico local o sistémico que este en proporción con la severidad de la enfermedad.^{1,4.}
2.14.19-23.

Sin embargo, en adolescentes o niños con algunas condiciones como Síndrome de Papillon - Lefevre, Síndrome de Down, Neutropenia cíclica e Hiperfosfatasia no deberían ser indicadas de Parodontitis Juvenil, pero si como manifestaciones orales de enfermedades sistémicas.^{6.14.17.1922.}

Muchos investigadores reconocen la existencia de una forma de parodontitis que ocurre en la gente joven, lo cual perm

te su diferenciación de la forma común en adultos.^{1914.2122.}

Investigaciones concernientes con la patogénesis de la Parodontitis Juvenil han sumado credibilidad a la consideración de esta enfermedad como una entidad separada.^{1917.}

Además las lesiones de la Parodontitis Juvenil pueden estar asociadas con diferentes clases de microflora de las bolsas sub-gingivales. Un componente hereditario ha sido indicado y también ha sido reportada una alta incidencia en el sexo femenino.^{117.}

Existe un acuerdo general que la Parodontitis Juvenil tiene predilección por los primeros molares e incisivos. Fourel, mantiene que el tipo primer molar - incisivo constituye el único tipo real de Parodontitis Juvenil. Las lesiones sin embargo, no están siempre confinadas a estos dientes. Baer distinguió dos formas básicas de la enfermedad: Localizada, caracterizada por la predilección del lugar -- primer molar - incisivo y otra generalizada que afecta casi la totalidad de la dentición. La selectividad de las lesiones aún no ha sido explicada.^{9.1922.}

Una duda con respecto a la sub-clasificación de los casos de Parodontitis Juvenil, sería si una forma localizada y una forma generalizada existen como entidades diferentes o si la Parodontitis Juvenil principia como localizada y se desarrolla dentro como una forma generalizada con el tiempo.^{9.}

El término "Parodontitis Juvenil" será usado en esta presentación por las siguientes razones: a) no implica un proceso degenerativo, del cual no hay evidencia; b) se enfatiza que la característica clínica principal de la enfermedad se desarrolla en jóvenes y c) ahora hay evidencia de que - la enfermedad difiere de la Parodontitis en adultos en la inmunodeficiencia celular selectiva.^{11.14.17.22.23.}

Historia

Gottlieb fue el primero que describió la enfermedad y la -- llamó atrofia difusa del hueso alveolar. Después él mismo - cambió el nombre a cementopatía profunda porque creía que el defecto original estaba en el cemento.^{6,12,16,19,21-23.}

Diez años después Wannemacher manifestó que la reabsorción ósea aparecía en su mayoría en el área de incisivos y primeros molares él llamó a la enfermedad parodontitis marginal progresiva.^{19.}

Mientras otros investigadores hablaban de una enfermedad no inflamatoria y degenerativa él la denominaba como un proceso inflamatorio, mencionaba que aún cuando había bolsas profundas, la encía tenía apariencia sana y margen rosa, pero había sangrado al examinar con instrumentos romos. En realidad Wannemacher debería ser considerado el primero que describió la Parodontitis Juvenil.^{19,21.}

El término que fue empleado por Thoma & Goldman para la enfermedad fue parodontitis. De acuerdo con estos autores la primera característica de la Parodontitis Juvenil es la migración de los incisivos superiores acompañada por la pérdida de los dientes y aparecía en edades tempranas.^{19.}

Miller et al., llamaron a la enfermedad destrucción precoz

avanzada del hueso alveolar.^{19.}

El término inglés "Parodontosis" el cual es todavía usado por varios autores, fue aplicado por Orban y Winmann, mismos que dividieron la enfermedad en tres etapas: las dos primeras indistinguibles clínicamente aunque son la verdadera parodontosis; la tercera etapa presenta inflamación y formación de bolsas. Sus datos estadísticos revelan que las mujeres eran más susceptibles entre las edades de 10 a 25 años, en proporción de 3:1. ^{19.22.}

McCall en un intento por explicar la selectividad de las lesiones explicaba que, como los incisivos y primeros molares son los primeros dientes en erupcionar y así han sido expuestos al esfuerzo oclusal por un período más largo, ellos deberían también mostrar los primeros síntomas más severos de la debilidad alveolar, esta teoría nunca ha sido probada.^{16.19.}

Yount y Belting en adición a Orban y Weinmann describieron que las primeras etapas no eran detectables clínicamente, - hasta que los calculos subgingivales provocaban inflamación y el exudado purulento salía libremente de las bolsas, observaron una característica común en varios pacientes; que eran inmunes a la caries.^{6.19.22.}

Para Baer et al., la parodontosis significa avanzada pérdida del hueso alveolar alrededor de uno o más dientes perma-

nentes, normales de otra manera, en adolescentes sanos. Aún cuando Baer considera controversial el término Parodontosis lo prefiere al término Parodontitis Juvenil (Baer y Kaslick 1978) ^{19,22}.

Baer dió su definición de la enfermedad: La Parodontosis es una enfermedad del parodonto que ocurre en adolescentes aparentemente sanos sistémicamente, la cual es caracterizada - por una pérdida rápida del hueso alveolar alrededor de más de un diente de la dentición permanente. Reconoce dos formas básicas, una que los dientes afectados son los incisivos y primeros molares y la otra más generalizada en la que toda la dentición puede estar involucrada. La cantidad de destrucción manifiesta no esta en relación con la cantidad de los irritantes locales presentes. Determinó las características distintivas de la enfermedad lo cual justifica su clasificación como una entidad clínica: ¹⁶.

1. Edad en que se inicia la enfermedad.
(período circumpuberal entre los 11 y 13 años)
2. Incidencia en relación al sexo.
(proporción mujer-hombre de 3:1 de acuerdo con Benjamin y Baer).
3. Datos familiares.
(antecedentes hereditarios)
4. Falta de relación entre factores etiológicos locales y la presencia de bolsas parodontales profundas.
5. Patrón radiográfico distintivo de la pérdida -- del hueso alveolar.

6. Velocidad de progresión.
7. No se encuentran involucrados los dientes primarios.

Newman et al., encontraron una placa diferente de la habitual en las lesiones de Parodontosis consistentes en bacilos gram negativos de dos tipos: uno curvado y móvil y otro pequeño, no móvil y pleomorfo. El hallazgo microbiológico reciente de Newman et al., confirma los argumentos que niegan la existencia de la parodontosis como entidad de generativa diferente a la parodontitis.^{19,22.}

Fourel propuso (1974) llamar a la enfermedad Síndrome de Gottlieb, considerando que él fue el primero en describirla.^{6, 17, 19.}

El término parodontosis debería ser descartado según Sugarman & Sugarman porque la entidad de la enfermedad es una parodontitis: en todos los casos la placa ha sido encontrada en la superficie radicular de los dientes involucrados (1977) Aunque el término Parodontitis precoz o Juvenil describe a la condición más exactamente.^{19.}

Waerhaug también prefería el término Parodontitis Juvenil. Y en sus estudios en material de autopsia y dientes extraídos mostró que siempre hay una capa delgada de placa subgingival la cual crece apicalmente en una proporción máxima de 5 micras por día, 1.8 por año. El concluyó que tal vez un proceso degenerativo debería ser alguna deficiencia en el -

mecanismo de defensa del huésped el cual permite la exagerada destrucción, y reclama que la enfermedad debería ser llamada actualmente Parodontitis Juvenil Destructiva.^{19,23.}

El Comité de la Nomenclatura de la Academia Americana de Periodontología publicó un glosario de términos recomendados y el cual cita: "Parodontosis": enfermedad degenerativa del parodonto de la cual su existencia no es aceptada universalmente.

"Parodontitis Juvenil": Ver "Parodontosis".^{19.}

Etiología

La etiología de la Parodontitis Juvenil es aún desconocida, pero varias condiciones endógenas, así como también factores exógenos han sido sugeridos como asociados a ésta.

Biswas et al., estudiaron el efecto de la edad, sexo e inflamación gingival en el volumen del fluido crevicular, profundidad de la bolsa, pH de la placa subgingival y supragingival, actividad de la colagenasa y urea. Observaron que el volumen del fluido crevicular aumentaba cuando pasaba del período prepuberal al período postpuberal, particularmente en mujeres. El volumen del fluido crevicular aumentó también con la inflamación.¹⁹

La actividad de la colagenasa parecía ser mayor en el fluido crevicular en el sexo femenino. Sugirieron que los niveles de las hormonas femeninas en la sangre circulante y el inicio de la pubertad en general podrían afectar los tejidos gingivales de tal manera que vendrían a ser más susceptibles a la enfermedad parodontal y a la formación de cálculos.¹⁹

También han sido sugeridos trastornos nerviosos como factores etiológicos coadyuvantes de la Parodontitis Juvenil y algunos han creído es la explicación de que algunos individuos con desordenes nerviosos frecuentemente bruxan los di-

entes mientras duermen y así desarrollan traumatismo oclusal (White 1954 y González 1960). Esta teoría se apoyó con la que ha sido presentada y dice: que el desorden de los elementos del parodonto podrían ser responsables de una parcial o completa oclusión de los vasos sanguíneos dentro del área la cual se torna en causa de iniciación de actividades osteoclásticas y cementoclásticas. (Provenza et al, 1959).¹⁹

Se ha indicado que no hay evidencia que sostenga la teoría de que la Parodontitis Juvenil es una enfermedad degenerativa específica.^{19,23.}

Newman recalco que había relativamente pocos estudios genéticos en relación con la Parodontitis. Sugirió que el patrón familiar debería resultar de:

1. Predisposición genética a grupos específicos de bacterias.
2. Una inmunodeficiencia genéticamente determinada.
3. Falta o deterioro de la formación y mantenimiento de la integridad del tejido parodontal.

Benjamin & Baer mencionaron que la enfermedad tiene una tendencia a seguir el lado materno de la línea.

Melnick manifestó, sin embargo, basado en un análisis de segregación, que la enfermedad era heredada como un rasgo dominante asociado a "X".¹⁹

Fourel propusó que era una enfermedad hereditaria transmitida por un gen recesivo.^{6.}

Baer et al., son los únicos que han examinado el cariotipo de los pacientes con Parodontitis Juvenil y lo encontraron normal.^{19.}

Un gran número de pacientes fueron del grupo sanguíneo B y un número pequeño fueron del grupo O. La conclusión fue que factores genéticos deben jugar un papel importante en la etiología de la Parodontitis Juvenil.^{19.}

En contraste, los resultados de Malena, mostraron que el fenotipo sanguíneo A, era más susceptible a la enfermedad que los fenotipos A₂, B, AB₂ y O.^{19.}

La asociación entre la enfermedad parodontal y el antígeno HLA-A2, ha sido investigada y se encontró que únicamente el 25.5% de los pacientes con Parodontitis Juvenil tuvieron -- respuesta positiva a este antígeno. En tanto que el 61% de los controles normales fue positivo.^{12.17.19.22.}

Reinholdt y sus colaboradores manifestaron que la especificidad de los tipos de tejidos HLA-A9, HLA-A2B y HLA-BW15 fueron de más frecuencia significativamente alta en el grupo de Parodontitis Juvenil.^{19.}

Aspecto Microbiológico

La evidencia de que la placa bacteriana es el principal agente etiológico en las enfermedades parodontales ha sido documentado en recientes revisiones. Estos reportes sugieren que la diferencia quizá existe en la microbiota asociada con lugares normales y patológicos.^{1,17.}

Varias investigaciones se han publicado para determinar la naturaleza de la microbiota en la profundidad de las bolsas de la Parodontitis Juvenil, como un pre-requisito para el entendimiento de el papel que estos microorganismos quizá juegan en esta poco usual condición clínica.^{1,17,19,22,23.}

Hay una pequeña evidencia de transmisibilidad en el hombre - por mas de un tipo de microorganismos de el surco gingival - ya que al inocular a ciertos animales de experimentación con estos microorganismos pueden iniciar destrucción parodontal con características similares a la destrucción que se desarrolla en el ser humano.^{1,19,22.}

La habilidad de los microorganismos para formar placa parece ser un pre-requisito para la iniciación de la destrucción parodontal, pero el mecanismo por el cual la placa induce a esta destrucción, no esta claro.^{19,22.}

Newman et al., investigaron la microbiota en un individuo con Parodontitis Juvenil. Fue observado que es realmente diferente la flora de una bolsa de 10 mm. de profundidad a -- una de 2 mm. de un lugar normal. En el lugar normal en el mismo individuo, la microflora fue la misma que la observada en individuos sanos y constituida principalmente por -- Streptococcus sanguis, Streptococcus mitis, Staphylococcus epidermidis y un largo número de bacilos filamentosos gram negativos los cuales semejan Actinomyces viscosus y Propionibacterium acnes.^{17.19.}

Sin embargo, en las áreas de la bolsa parodontal estuvieron dramáticamente aumentados los bacilos anaerobios gram negativos en proporciones que comprenden del 40 al 78% del total de la flora cultivable (Newman y Socransky, 1976), unidos con una disminución proporcionada de los bacilos y -- cocci facultativos gram positivos.^{17.22.}

La mayoría de los bacilos anaerobios gram negativos aislados de los lugares enfermos no fueron identificados sobre la base de los esquemas de clasificación común. La microbiota de estos lugares consistió principalmente de bacilos anaerobios gram negativos descritos por Newman y Socransky como los "Cinco grupos de la Parodontitis Juvenil".^{17.19.22.}

Estos organismos fueron colocados dentro de los grupos, basándose en el criterio de su morfología y fisiología:

- GRUPO I Consistió de vibrios anaerobios sacaro-
líticos.
- GRUPO II Organismos que incluyeron las especies -
de "Capnocytophaga".
- GRUPO III Fueron aislados delgados bacilos anaero-
bios gram negativos (0.3 x 0.8 μ).
- GRUPO IV Fueron organismos gram negativos sacaro-
líticos como bacteroides.
- GRUPO V Consistió de gram negativos anaerobios -
microorganismos con diferentes caracte-
rísticas morfológicas y bioquímicas de -
las especies de "Capnocytophaga".

Un menor número de pequeñas espiroquetas fueron detectadas microscópicamente y en los cultivos, tanto de las lesiones como de lugares normales. En las lesiones fueron identifica-
das Treponema denticola y Treponema macrodentium. Estas es-
piroquetas comprendieron un pequeño porcentaje del total de
la flora.^{17.}

Un total de 34 lugares de lesión y 7 áreas clínicamente nor-
males fueron estudiadas en 20 pacientes con Parodontitis Ju-
venil. Las edades de los pacientes estaban entre los 14 y -
20 años. Mostraban evidencia radiográfica de 50% o más de -
perdida ósea en uno o más de sus primeros molares y/o inci-
sivos. Pequeña evidencia de inflamación clínica y sin datos
de dolor o absceso en las áreas afectadas. Pudo ser demos-
trado que uno o más de los grupos de bacilos anaerobios --
gram negativos estuvieron presentes en todos los casos de -

Parodontitis Juvenil: En ninguno de los pacientes pudieron ser determinados los cinco grupos. La situación más común fue que tres o cuatro de los cinco tipos estuvieron presentes en los pacientes. (TABLA 1). Aproximadamente en un 13% de los lugares de estudio, únicamente un grupo de los bacilos anaerobios gram negativos fueron detectados, generalmente grupo III y IV o de las especies de Capnocytophaga (Grupo II).^{17, 19.}

T A B L A 1

| PORCENTAJE DE LESIONES | NUMERO DE LOS GRUPOS DETECTADOS |
|------------------------|---------------------------------|
| 13 | un grupo |
| 19 | dos grupos |
| 31 | tres grupos |
| 37 | cuatro grupos |
| 0 | cinco grupos |

FRECUENCIA DE DETECCION DE LOS BACILOS ANAEROBIOS GRAM NEGATIVOS EN LA PARODONTITIS JUVENIL

Los organismos detectados mas comunmente fueron los grupos II y IV (TABLA 2).

T A B L A 2

| | PORCENTAJE DE LESIONES GRUPOS AISLADOS | % MEDIO CUANDO SE AISLARON | PORCENTAJE DE GRUPO PREDOMINANTE |
|-------|--|-------------------------------|--|
| GRUPO | | | |
| I | 50 | 7 | 13 |
| II | 88 | 17 * | 38 |
| III | 63 | 7 | 25 |
| IV | 50 | 12 * | 19 |
| V | 44 | 8 | 6 |

**OCURRENCIA DE LOS BACILOS ANAEROBIOS
GRAM NEGATIVOS EN LAS LESIONES DE
PARODONTITIS JUVENIL.**

Organismos similares a los detectados en las lesiones de Parodontitis Juvenil también pudieron ser aislados de los pacientes que no padecían la enfermedad, pero en un número menor. En los lugares de control de pacientes con Parodontitis Juvenil, los organismos del grupo II fueron de un porcentaje menor del 1%.

La morfología de la placa en la enfermedad parodontal crónica y la Parodontitis Juvenil fue estudiada al microscopio electrónico y se encontró una flora predominante gram negativa esparcida y un original depósito cuticular lobulado denso, cubriendo la mayoría de los especímenes. En el grupo de Parodontitis Post-juvenil el cual se refería a pacientes

mayores de 21 años, los especímenes de la flora microbiana fueron mucho más similares al grupo de la parodontitis.¹⁹

Krekeler y Frick contaron y observaron el número de microorganismos del fluido gingival tanto en encía sana como en enferma. Observaron que cuando el índice gingival era de 0-2 había una correlación positiva entre la inflamación y la cuenta de los microorganismos, pero cuando el grado de inflamación aumentaba por encima de éstos había una reducción significativa en la cuenta bacteriana, la misma cosa ocurrió cuando la profundidad de la bolsa excedía de 4.5 mm.

En últimos estudios estuvieron interesados con la mono~~in~~fección de germen~~e~~s libres en ratas con cepas gram negativas y se demostró que éstos causaron enfermedad parodontal entre el primero y segundo molar superior con migración del ligamento epitelial, destrucción del hueso alveolar por los osteoclastos e ~~imp~~actación de los detritos.^{17,19,22.}

Un experimento similar se efectuó con las cepas de los grupos II y III, iniciaron una forma de destrucción parodontal similar a la que se observó en estudios previos. Los cambios ocurridos en los animales mono~~in~~fectados con estos organismos fueron notablemente diferentes a los cambios vistos en la mono~~in~~fección con organismos gram positivos. Infección por las dos cepas comprobó los resultados en mínima formación de placa, caries indetectable en la superficie de la raíz y extensa destrucción del hueso alveolar.

Los resultados de la investigación demostraron que los organismos fueron significativamente diferentes de los géneros existentes y así un nuevo género fue propuesto y llamado -- "Capnocytophaga". Estos organismos requieren CO_2 para su -- crecimiento, producen acetato y propionato como principales productos finales acidos, la mayoría fueron sensibles a Actinomycin D, y fueron sacarolíticos.^{17,19.}

Y4

Esta es la descripción del primer reporte de un efecto citotóxico en las células humanas de un microorganismo el cual fué originalmente aislado de la placa dental en un paciente con Parodontitis Juvenil. En estudios in vitro, este microorganismo con las características del género Actinobacillus y referido como Y4, indujo a la liberación de deshidrogenasa láctica, una enzima de los leucocitos polimorfonucleares (LPN) humanos.¹

La liberación de la deshidrogenasa láctica se consideró que era el marcador de la muerte celular. La muerte celular del LPN indicada por la liberación de la deshidrogenasa láctica fue apoyada por la observación directa al microscopio electrónico de LPN en varios tiempos durante el cultivo de microorganismos Y4 viables. Fueron observados cambios morfológicos obvios a un nivel ultraestructural después de 20 minutos de incubación. A los 5 minutos, después de la exposición a los microorganismos Y4, las alteraciones ultraestructurales consistieron de espacios perinucleares. Dentro de 10 minutos de cultivo, algunos LPN parecieron tener varios grados de alteraciones citoplasmáticas y nucleares. Por los 20 minutos, la mayoría de los LPN habían perdido todas las características morfológicas de los LPN, el citoplasma estaba completamente desorganizado y acompañado por una pérdida total de los gránulos lisosómicos así como también otros organelos citoplasmáticos. Por ende la muerte del LPN en respuesta a el Y4 viable fue detectado tanto por la observación

al M/E como por la liberación de deshidrogenasa láctica.

El Y4 usado en este estudio fue un miembro del género Actinobacillus y fue similar a A. actinomycetemcomitans, en exámenes estándares bioquímicos así como también antigénicos.

El efecto citotóxico sobre el LPN de los microorganismos Y4 viables parece ser independiente de la fagocitosis.

En el presente estudio el Y4 viable provocó la liberación de deshidrogenasa láctica así como la liberación lisosomal, sugiriendo que la extrucción lisosomal fue el resultado de la muerte celular.

Fue probado en otras células el efecto citotóxico del Y4 viable, observando que no fue tóxico para los linfocitos humanos, macrófagos de ratón y fibroblastos de pollo in vitro bajo las condiciones usadas. Contaminando también eritrocitos humanos de los mismos cultivos de LPN éstos no fueron lisados por los Y4 viables. Sin embargo bajo condiciones similares (tiempo, temperatura y el medio de suero libre) las mismas preparaciones de microorganismos de Y4 fueron citotóxicos para el LPN.

Por lo tanto estos datos sugieren que la actividad citotóxica del Y4 quizá sea una leucocidina. En otras especies de bacterias también han sido identificadas las leucocidinas, tales como Pseudomonas, Staphylococcus, Streptococcus.

Al monocontaminarse animales con Y4 han mostrado ligera inflamación e infiltración celular en el área gingival. Similar a la que presentan los pacientes con Parodontitis Juvenil, pequeña inflamación de los tejidos gingivales. La actividad tóxica del Y4 pareció ser una leucocidina análoga a las leucocidinas de cepas de Staphylococcus y Pseudomonas, desde que estas destruyeron a los leucocitos sin causar hemólisis. La leucocidina del Y4 tampoco correspondió con la definición clásica de una exotoxina ya que no se liberó espontáneamente en el crecimiento de su cultivo. La sensibilidad al calor, así como el bloqueo de la actividad citotóxica del Y4 por la adición de Trypan azul, sugirieron que una exotoxina no estuvo complicada. Sin embargo, otras similitudes en la composición y en el modo de acción entre la leucocidina del Y4 y las descritas en otras bacterias está todavía por ser determinada.

En presencia de suero, el Y4 tratado con calor indujo a la liberación lisosómica pero no a la extrucción de deshidrogenasa láctica. Observaciones al M/E revelaron, que con suero la Y4 calentada e inactivada fue fagocitada, induciendo así a la degranulación del LPN. Los mecanismos para el aumento de la toxicidad del Y4 viable no están todavía identificados. No obstante, esto parece ser independiente de los anticuerpos desde que estos sueros fueron de donadores jóvenes sin padecimientos de Parodontitis Juvenil. Estudios preliminares usando suero anti-Y4 específico de un conejo indicaron que los anticuerpos tienen efecto inhibitor de la citotoxicidad del Y4 sobre los LPN. El complemento no parece jugar un papel importante, desde que tanto el suero calentado e inactivado como el suero fresco fueron tan potentes para

aumentar la actividad citotóxica.

Algunos investigadores (Cianciola et al., 1977, Clark y -- otros 1974) han encontrado un defecto quimiotáxico de los - LPN, lo cual sugiere que la defensa del huésped esta dete-- riorada en los pacientes. Estos estudios indican que un mi-- croorganismo asociado con la enfermedad quizá también jue-- gue un papel en la supresión de la respuesta de los LPN del huésped. Juntas estas dos observaciones quizá resulte en -- una severa depresión de la defensa local del huésped en la región sulcular.^{1,14,21,22.}

Este es el primer reporte de un vector patológico directo - contenido en los microorganismos aislados de la placa den-- tal. Aunque el Y4 y organismos similares son encontrados -- con alta frecuencia en pacientes con Parodontitis Juvenil, información completa concerniente a la distribución de este microorganismo en la placa de pacientes con varios tipos de enfermedad parodontal y su taxonomía infortunadamente son - deficientes. Identificación de la actividad de la leucocidina del Y4 sin duda moverá a nuevo trabajo sobre las características, la distribución y la ocurrencia del Y4 y de microorganismos similares de la placa.¹

Aspecto Inmunológico

De acuerdo a la gran cantidad de investigaciones se sugiere ahora que la respuesta inmunológica del huésped a los productos de la microbiota, especialmente bacilos Gram negativos, son principalmente responsables del desarrollo de esta enfermedad. 1.2.3.8.10.14.17.19.21.22.

Esta conclusión esta basada en la premisa de que los productos de los microorganismos tales como toxinas, factores quimiotáxicos y otros constituyentes de la placa dental penetran en el epitelio del surco gingival induciendo la sensibilidad del huésped e iniciando un estado inflamatorio el cual se observa unicamente en la vecindad de la placa. Subsecuentemente el continuo ingreso de los productos microbianos dentro del tejido gingival del huésped sensibilizado -- conduce a reacciones inmunológicas de dos tipos: inmediata (inmunidad humoral) e hipersensibilidad retardada (inmunidad mediada por células).

La Parodontitis Juvenil por lo tanto puede deberse a la respuesta del huésped a algunos constituyentes antigénicos de la placa resultando una condición inmunopatológica. 1.14.19.22.

En todos los tipos de enfermedad parodontal hay un aumento de la IgG. 13.17.19.21.22.

En los pacientes con Parodontitis Juvenil las concentraciones de los sueros IgM, IgG e IgA, estuvieron significativamente elevados y los títulos de hemaglutina relacionados con las bacterias fueron tan altos como los encontrados en los grupos de control. 13.17.19.22

El nivel de IgM se elevó de una forma más extensa que los sueros IgG e IgA. Se postuló que el aumento de la IgM, quizá reflejaba una respuesta a los organismos gram negativos. No estuvo claro si la respuesta de la inmunoglobulina fue inducida por la bacteria causante de la enfermedad o por microorganismos que habitaban los lugares de la lesión subsecuentes a la pérdida ósea.

Han sido presentadas pruebas de que IgM es un activador del complemento más eficiente que IgG y por lo tanto es probablemente más eficiente en matar organismos gram negativos. Si ese es el caso, nuestra evidencia apoyaría el concepto de una tasa de producción normal de inmunoglobulinas en pacientes con Parodontitis Juvenil pero con una respuesta inmune celular deficiente.

La probabilidad de una respuesta humoral específica intacta funcional esta apoyada por el hecho de que en otros aspectos las personas con Parodontitis Juvenil parecen estar normales. Además, de acuerdo con una hipótesis por Lehner explicando la respuesta inmune en la Parodontitis Juvenil, la actividad de los linfocitos B y la subsecuente producción de anticuerpos permanecen intactos.²¹

La inmunidad mediada por células y la inmunidad humoral fueron examinadas por Lehner y colaboradores en 34 pacientes - con Parodontitis Juvenil de los cuales 11 fueron del tipo - Parodontitis Post-Juvenil, con edades que varían de 22 a 29 años. La estimulación de la transformación linfocítica - por placa autóloga liberó un factor que causó la inhibición de la migración macrofágica en más de 65% de los pacientes. ^{14.19.}

Estos y otros datos llevaron a los autores a presentar una hipótesis, interpretando la Parodontitis Juvenil como una - inmunodeficiencia selectiva mediada por células, lo cual resultaría en una reacción de defensa anormal, manifestando - deterioro de la estimulación de la transformación linfocítica por la placa y los microorganismos gram negativos. ^{1.17.19.22.}

Algunas bacterias gram negativas quizá tengan un efecto tóxico sobre los linfocitos sensibilizados correspondientes, impidiendo la síntesis de DNA pero no la liberación de linfoquinas. ^{11.14.22.}

Otros autores manifiestan que los linfocitos T de los pacientes con Parodontitis Juvenil en presencia de microorganismos gram negativos y placa dental de ellos mismos, no reportaron formación blástica, o en algunas ocasiones mínima formación. Sin embargo se observó que hubo respuesta blástica a otras proteínas que no eran del huésped. Además cuando se estimularon los linfocitos con los antígenos ya mencionados se presentó la liberación de un factor de inhibición de migración y un factor citotóxico. ^{1122.}

Estudios previos han reportado que en la transformación linfocítica fue encontrado un factor inhibidor en suero autólogo de pacientes con Parodontitis severa, y un factor estimulante en el suero de los pacientes con parodontitis moderada. La ausencia de este factor estimulante en la Parodontitis severa podría explicar la débil respuesta mitogénica.

El reconocimiento del antígeno por los linfocitos es específico, pero el efecto citotóxico sobre las células que son el objetivo no es específico. Esto es compatible con la lesión no específica del epitelio gingival y crevicular, membrana parodontal y hueso alveolar.

La respuesta inmediata de sensibilización a algunas bacterias antigénicas es probablemente protectora, previniendo la diseminación de los microorganismos dentro de los tejidos profundos o tejidos distantes. El daño de los tejidos adyacentes quizá es inevitable y como un resultado de la reacción inmune. Como la placa parodontal puede persistir un período muy largo de tiempo, las respuestas inmunes con sus componentes protectores y perjudiciales se vuelven crónicas y persistentes probablemente hasta que los dientes fueran exfoliados.^{10,11.}

Como había una completa falta de la respuesta inmune mediada por células a algunas bacterias gram negativas, ellos pueden ser incapaces de aumentar la reacción normal de defensa contra las bacterias. La destrucción de los tejidos es rápida y los dientes que erupcionaron tempranamente son

los primeros en ser afectados.

La destrucción esta considerada no únicamente por el deterioro de la respuesta linfocitaria a la bacteria sino también por la liberación de un factor de inhibición de migración - (MIF). 11.14.19.22.

Este factor de inhibición de migración es uno de los productos que liberan los linfocitos sensibilizados por la placa y los microorganismos gram negativos y a los que se les ha dado el nombre de linfoquinas, las cuales entre muchas de sus funciones, inhiben la migración de los macrófagos, son citotóxicos para los fibroblastos gingivales y activan a -- los osteoclastos para que reabsorban el hueso alveolar.

- Factor inhibidor de migración de macrófagos (MIF)
La actividad de este mediador es cuidar y concentrar los macrófagos en el lugar de la inflamación local, donde ellos funcionan para fagocitar y digerir al antígeno extraño.
- Linfotoxina (LT) los linfocitos sensibilizados - de sujetos con enfermedad parodontal estimulados con placa dental in vitro produjeron LT el cual es citotóxico para los cultivos de fibroblastos gingivales.
- Factor activador de los osteoclastos (OAF) Este factor induce a la reabsorción osteoclástica del hueso alveolar en cultivos orgánicos.

En la Parodontitis Juvenil la inhabilidad de los linfocitos para responder a algunas bacterias gram negativas y a los an

Antígenos de la placa es manifestado tempranamente en la vida, mientras que en la Parodontitis marginal crónica del adulto se desarrolla más tarde. En los dos grupos, tanto en el de Parodontitis Juvenil como en el de Parodontitis Post-Juvenil se presentó la misma inmunodeficiencia mediada por células y el aumento de la concentración de la inmunoglobulina.

La linfadenopatía clínicamente detectable en las investigaciones de Manson y Lehner 1974 y Manson 1977a, sugieren que los nodos linfáticos regionales quizá estén complicados en una respuesta inmune a los microorganismos de la placa.¹⁴

En una investigación concerniente a la morfología de la superficie de las células inflamatorias, se encontró en la exploración al M/E que la mayoría de los linfocitos de las lesiones parodontales mostraron una superficie lisa, en contraste a las células activas cubiertas de microvelosidades.⁷
21.23.

No obstante estudios recientes sobre las anomalías en el sistema inmune en pacientes con Parodontitis Juvenil han adoptado una opinión más crítica, sugiriendo que la aparente supresión de la inmunidad mediada por células a las bacterias de la placa dental in vitro es un cambio secundario, causado por el largo estadio de la infección crónica.

La completa activación en el fluido de la bolsa gingival ha sido examinada en pacientes con Parodontitis Juvenil y en pacientes con Parodontitis marginal crónica del adulto. En el grupo juvenil formado por 5 pacientes, 4 de ellos mostraron

completa activación, mientras que ésta solo se presentó en algunos pacientes con Parodontitis marginal crónica en adultos.

Algunos estudios han indicado, que una disfunción de los leucocitos polimorfonucleares puede también estar asociado con la Parodontitis Juvenil. ^{1.4.19.22.}

Asimismo ha sido reportada una reducción en la fagocitosis y una disminución de la respuesta de estas células a los estímulos quimiotáxicos, en tanto que la función de los monocitos permanece sin afectarse. Esta disfunción podría afectar negativamente la resistencia del huésped a los factores etiológicos locales, tales como la placa y puede por lo tanto ser importante en la patogénesis de la enfermedad por el aumento de la susceptibilidad de la persona. ^{1.4.19.21. 22.}

La duda que quedaría por determinar es si la reducción de esta respuesta protectora de los pacientes precede o es un resultado de la enfermedad.

La disfunción de los neutrófilos, la cual es muy probable -- que contribuya a la patogénesis de la Parodontitis Juvenil -- altera la respuesta de defensa del huésped contra las bacterias. Es posible que el desarrollo de la Parodontitis Juvenil requiera de dos factores: disfunción de los neutrófilos y una flora bacteriana específica.

Los medios hermanos de los pacientes con Parodontitis Juvenil que no padecen la enfermedad quizá tengan una disfunción de los neutrófilos, pero no la misma clase de bacterias

Otro reporte inmunológico mostró una asociación entre la presencia del antígeno HL-A2 y la susceptibilidad o resistencia a la enfermedad.

Los pacientes con Parodontitis Juvenil presentaron una más - baja incidencia del antígeno leucocitario HL-A2 presente en la superficie de los linfocitos, que en los individuos del grupo de control, sugiriendo así que aquellos que tienen más frecuencia del antígeno HL-A2 parecen ser más resistentes a la destrucción del hueso alveolar. 12.17.19.22.

Estos autores sugieren que el antígeno quizá sea un medio para identificar a los individuos susceptibles.

Estudios inmunológicos futuros indudablemente pondrán en claro aspectos importantes de los procesos de la enfermedad.

Características Clínicas

Clinicamente la Parodontitis Juvenil es caracterizada por su aparición en encía sana, en las etapas tempranas de la enfermedad.

El diagnóstico es generalmente hecho radiográficamente sobre la base de un largo defecto óseo vertical, inicialmente confinado a la región de los primeros molares e incisivos. La magnitud de la destrucción no está relacionada con la cantidad de irritantes locales presentes, no son comunes gruesos cálculos y largos depósitos de placa. 16.9.14.19.21.23.

Tanto la movilidad de los dientes como la migración de los mismos solo son observados en las etapas tardías de la enfermedad.

El porcentaje de la secuencia de la reabsorción ósea en los pacientes con Parodontitis Juvenil es de 3 o 4 veces mayor que el observado en pacientes con Parodontitis adulta.

A la exploración instrumental se detectan bolsas paradontales profundas, estando comúnmente involucradas las furcaciones. 22. 23.

En algunas ocasiones la totalidad de la dentición esta afectada aunque generalmente no tanto como los molares e incisivos. Los dientes desiguos son raramente o quizá nunca involucrados.

Un total de 156 pacientes con Parodontitis Juvenil de descendencia danesa fue el material de estudio de Hormand y Frandsen (1979). Los grupos por edades y su distribución con respecto al sexo estan descritos en la TABLA 3.

111 (71%) fueron mujeres. La proporción mujeres:hombres de creció de 5.3:1 en el grupo joven, a 2.4:1 en el grupo de edad media y en el grupo de Parodontitis post-juvenil llegó a un promedio de 1.5:1.⁹

T A B L A 3

| N = 156 | GRUPOS POR EDADES | | | Total |
|---------|-------------------|---------|---------|-------|
| | 12 - 18 | 19 - 25 | 26 - 32 | |
| Mujeres | 32 | 53 | 26 | 111 |
| Hombres | 6 | 22 | 17 | 45 |
| M:H | 5.3:1 | 2.4:1 | 1.5:1 | 2.5:1 |

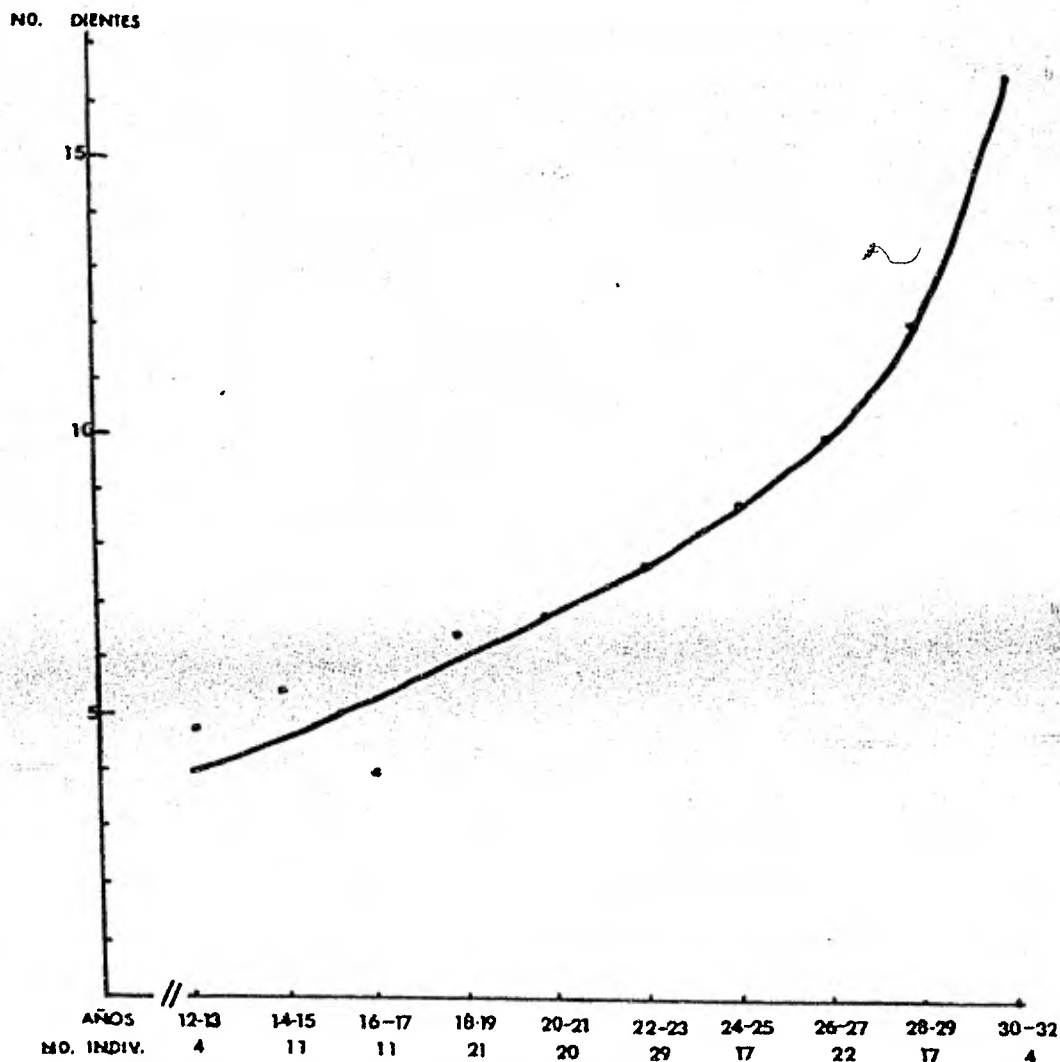
DISTRIBUCION DE LOS PACIENTES DE ACUERDO AL GRUPO DE EDAD Y SEXO.

Para determinar en que dientes se localizan con mayor frecuencia la destrucción del hueso alveolar, los pacientes fueron asignados a uno de los tres tipos de localización de pérdida ósea.⁹

- TIPO I Primeros molares y/o incisivos.
- TIPO II Primeros molares, incisivos y algunos dientes adicionales (< 14 dientes).
- TIPO III General (≥ 14 dientes).

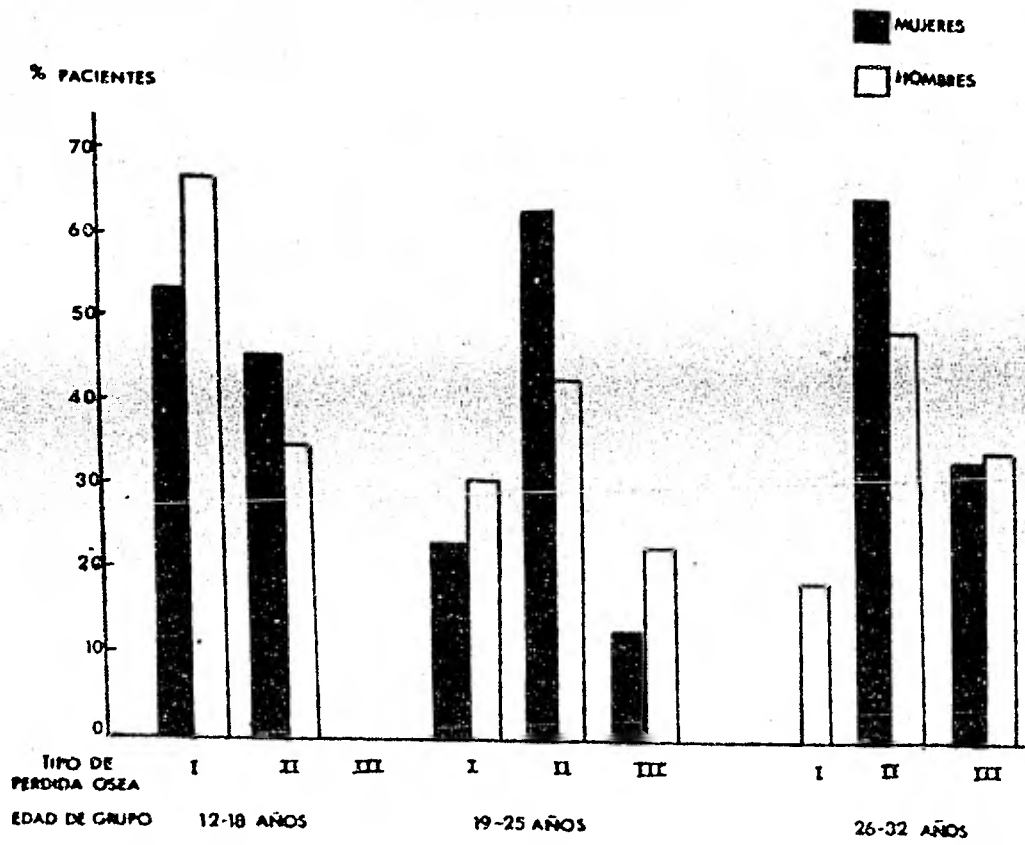
El promedio de dientes con lesiones de Parodontitis Juvenil esta relacionado con la edad. Es notable que el número de dientes involucrados aumenta con el avance de la edad, en relación al progreso de la enfermedad. En los grupos de Parodontitis Juvenil clasificados como jóvenes y adultos - el promedio de los dientes involucrados fue de 5.3 y 8.2 - respectivamente, en tanto que en el grupo de pacientes con Parodontitis Post-juvenil fue de 11.6 (TABLA 4).

Con relación al tipo de pérdida ósea, en el grupo joven unicamente los tipos I y II fueron representados. Casi el mismo porcentaje de mujeres fueron encontradas en el tipo I y II, mientras que la complicación del tipo I fue más frecuente para los hombres. En el grupo de edad media todos los tipos fueron representados, y la mayoría de los hombres y mujeres mostraron complicación del tipo II. El grupo de mayor edad no exhibió mujeres con complicación de tipo I y un aumento en el porcentaje de mujeres y hombres mostrando complicación del tipo III, como se compara con el grupo de edad media. El tipo II fue la complicación más frecuente para los hombres y las mujeres. (TABLA 5).⁹



T A B L A 4

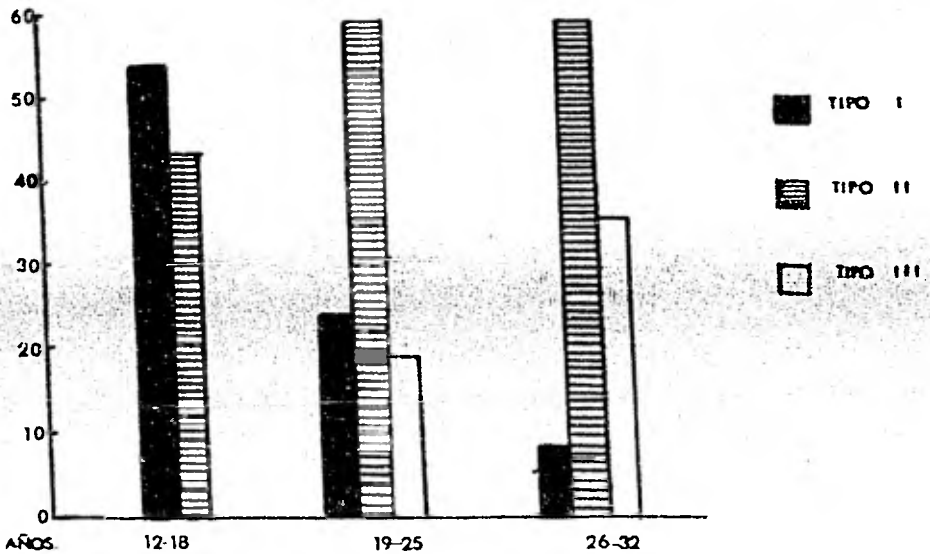
NUMERO PROMEDIO DE DIENTES AFECTADOS CON PARODONTITIS JUVENIL, DE ACUERDO CON LA EDAD.



T A B L A 5

DISTRIBUCION DE LOS PACIENTES MUJERES Y HOMBRES DE ACUERDO AL TIPO DE PERDIDA OSEA Y AL GRUPO DE EDAD.

% PACIENTES



T A B L A 6

DISTRIBUCION DE LOS PACIENTES DE ACUERDO A LOS GRUPOS DE EDAD Y A LA LOCALIZACION DE LA PERDIDA OSEA.

La distribución de las lesiones según los dientes individuales mostró una fuerte semejanza entre mujeres y hombres. En el número total de las lesiones, el 56% ocurrió en el maxilar superior y el 44% en el inferior. Esta diferencia también fue reflejada en pares individuales de dientes superiores e inferiores. Los primeros molares fueron claramente los dientes más frecuentemente afectados seguidos -- por los incisivos y los primeros premolares superiores. -- Los dientes mínimamente afectados aparecieron ser los segundos molares, los segundos premolares y caninos.

Un "efecto de espejo" concerniente a las hemiarcadas derechas e izquierdas fue notable, esta similitud de las lesiones no ha sido explicada hasta la fecha. Cuando cada par de primeros molares superior e inferior, primeros premolares y segundos incisivos fueron seleccionados para un análisis de complicación bilateral contra la complicación unilateral, el 70 y 80% de los pacientes manifestaron complicación bilateral. Aparentemente los datos combinados -- concernientes al efecto de espejo también revelaron la situación individual.⁹

Los siguientes datos corresponden a la investigación realizada por Manson y Lehner en 31 pacientes, los cuales fueron clasificados en dos grupos. El grupo I estuvo constituido por los pacientes con Parodontitis Juvenil (22), en tanto que el grupo II correspondió a los pacientes con Parodontitis post-juvenil (9). Los pacientes fueron seleccionados de acuerdo al siguiente criterio: a) Los pacientes -

fueron menores de 22 años en el tiempo del examen, b) en el examen radiográfico mostraron el patron característico de - avanzada destrucción ósea vertical que complicaba mas de un diente, c) los factores etiológicos locales no estuvieron en relación con la severidad de la pérdida ósea, d) los pacientes eran sanos y no habia revelación de enfermedad general presente o pasada.

EXAMEN SANGUINEO:

El examen de la sangre y los indices de la misma estuvieron dentro de los valores normales en todos los pacientes, excepto en dos.

La cuenta diferencial de los leucocitos en todos los pacientes mostró rangos normales de neutrófilos, linfocitos y monocitos; 5 pacientes mostraron un pequeño número de eosinófilos (< 200 por mm³) y 3 pacientes tuvieron una cuenta baja de basófilos (< 200 por mm³).

AGRANDAMIENTO DE LOS NODOS LINFÁTICOS:

10 pacientes del grupo I tuvieron agrandamiento linfático regional; 9 de éstos estuvieron limitados a los nódulos linfáticos del menton, y un paciente mostró además agrandamiento de los nodos submandibular y cervical superior. El agrandamiento del nodo linfático del menton fue firme y discreto pero sensible. Tres pacientes del grupo II tuvieron agrandamiento de los nodos linfáticos: 1 del menton, 1 del submandibular y 1 con agrandamiento del nodo linfático cervical superior.¹⁴

TESIS DONADA POR D. G. B. - UNAM

La localización de la pérdida ósea fue nuevamente dividida de acuerdo a la distribución de los defectos óseos, dentro de los grupos de Localización Típica (LT) y Atípica (LA). - En el grupo de localización típica hubo complicación simétrica de incisivos y primeros molares en ambos maxilares y ocasionalmente de segundos premolares y/o segundos molares. La pérdida ósea de localización atípica fue de cualquiera - de las dos, asimétrica o complicación de un maxilar en mayor extensión que el otro. .

En algunos pacientes los incisivos de un maxilar fueron unicamente complicados, en otros los incisivos fueron afectados solo de un lado. En un mínimo de casos se reportó la -- pérdida ósea Difusa (D), la cual complica la mayoría de los dientes de ambos maxilares.

No se encontró correlación entre la edad y el porcentaje de los dientes complicados, o entre la edad y el promedio de - la pérdida ósea. Aunque no se encontró correlación significativa entre el IP y la edad en todo el grupo, esto fue significativo para el grupo europeo únicamente ($p < 0.01$).

Un factor clínico de alguna importancia que no ha sido recordado previamente fue la alta incidencia del agrandamiento regional de los nodos linfáticos. Esto quizá ayude al -- diagnóstico clínico, como en 10 de los pacientes en los que fueron palpados múltiples y discretos agrandamientos de los nódulos linfáticos del mentón. Además, la presencia de linfadenopatía clínicamente detectable en 12 de 31 pacientes.

sugiere que en la mayoría de los pacientes los nodos linfáticos regionales pueden estar complicados en respuestas inmunes a los microorganismos de la placa. Realmente, una investigación inmunológica paralela de estos pacientes mostró disociación entre la transformación linfocítica, inhibición de la migración macrofágica y la concentración de las inmunoglobulinas.

La Parodontitis Juvenil puede ahora ser diferenciada de la Parodontitis crónica en adultos sobre bases clínicas, como también por criterio inmunológico.¹⁴

Histopatología

La encía de los pacientes con Parodontitis Juvenil ha sido examinada microscópicamente por Tenenbaun et al. (1950), entre otros. Fue notable que la encía papilar en las etapas tempranas de la enfermedad no mostró cambios virtuales en su epitelio o en su estroma fundamental. En las últimas etapas una densa infiltración celular estuvo presente. Alrededor de la bolsa gingival, casi la totalidad del tejido conectivo fue llenado con células inflamatorias, consistentes de leucocitos polimorfonucleares, linfocitos y células plasmáticas. Petit (1970) publicó un monograma de un caso de Parodontitis Juvenil, el cual, examinó clínicamente y al microscopio electrónico. Los únicos cambios encontrados fueron, ensanchamiento de los espacios intercelulares y separación de las células. También fue registrado, rupturas locales de la lámina basal, degeneración vacuolar fue vista en las células tanto del tejido epitelial como del conectivo, en algunos lugares las paredes de los capilares estuvieron consideradas anormalmente gruesas.¹⁹

La pregunta permanece, sin embargo, si algunos de estos cambios deberían ser considerados específicos de la Parodontitis Juvenil o si ellos son meramente secundarios a la inflamación crónica.

Una exploración electromicroscópica del estudio de un caso

de Parodontitis Juvenil ha sido realizada (Kérébel et al. - 1975). Esta mostró un gran número de cementoblastos y osteoblastos sobre la superficie del cemento y del hueso alveolar, dando evidencia de esta manera para la cementogénesis y la osteogénesis. Se concluyó que los resultados estuvieron de acuerdo con el trabajo de Baer & Gamble (1966) en el -- trasplante de dientes de el mismo paciente.^{2,19.}

Secciones histológicas de seis casos de autopsia, los cuales encajaban desde el punto de vista clínico en el criterio de Parodontitis Juvenil, fueron examinados con el objeto de evaluar el papel de la placa subgingival en la etiología de la pérdida del ligamento en esta condición.²³

No deja duda de que la gran inflamación crónica en los tejidos blandos ha sido causada por la placa subgingival con la cual ha estado en constante contacto por varios años. No es sorprendente en vista de que la placa subgingival es un cultivo concentrado de microorganismos muchos de los cuales se sabe producen sustancias tóxicas. El papel de la inflamación crónica en el origen de la pérdida de las fibras del ligamento y la reabsorción del hueso esta igualmente bien documentada por el hecho que en ninguno de estos casos fue encontrado mas de 1.1mm. de placa de el punto mas profundo del epitelio donde la lisis de las fibras del ligamento toma lugar. Hay una evidencia considerable que sugiere que la colagenasa la cual es necesaria para la lisis de las fibras colágenas es derivada de los lisosomas de la desintegración de los neutrófilos, lo cual compone una parte importante de las células inflamatorias. En los cortes histológicos puede

ser visto que la colagenolisis es completa en la vecindad - inmediata de la placa y que ésta decrece cuando aumenta su distancia a ella.

Para todos los propósitos prácticos es suficiente conocer - el hecho de que las fibras del ligamento serán destruidas - tarde o temprano cuando la placa dental se mueva progresiva mente , así esto ocurre a una distancia de 1.1 mm. o a una distancia de 0.2 mm.

No hubo evidencia morfológica que indicara que la pérdida - del ligamento y la reabsorción del hueso fuera el resultado de cambios degenerativos de tejido colágeno o en el cemento. Por lo contrario hay muchas razones para clasificar a la enfermedad como una Parodontitis bacteriana destructiva.²³

Una de las observaciones más importantes hechas de los 6 casos fue que la placa subgingival no tenía un espesor mayor de 20 a 200 micras. Igual una capa de 200 (0.2 mm.) es tan diminuta que no puede ser apreciada en la inspección clínica de la bolsa, razón por la cual su presencia no tendrá la observación del examinador. Igualmente importante es la observación que la placa subgingival no estaba mineralizada. Esto también promueve o fomenta la confusión del diagnóstico clínico de los factores etiológicos locales.^{19,22,23}

La inflamación destructiva está limitada a una zona de 1 mm aproximadamente, adyacente a la placa subgingival y oculta

de la observación por una capa mas espesa de tejido sano formando el paladar. Así, no es sorprendente que muchos clínicos en algunos casos creen que la pérdida del ligamento y la reabsorción del hueso alveolar se han desarrollado en ausencia de placa e inflamación. Sin embargo, para un punto de vista patogénico el grosor de la placa parece ser de menor importancia. Igual si la placa no es mayor de 20 μ de espesor, puede representar tanto como 20 capas de organismos y ellos llegar a producir todos los ingredientes necesarios para inducir a una muy severa inflamación. En realidad, no hay razón para creer que un aumento en el espesor por un factor de 10 aumentaría la patogenicidad de la placa después de todo.^{18,21,23}

Las observaciones hechas en estos 6 casos sugieren que una de las características de mayor importancia de los tan llamados casos de Parodontitis Juvenil es que la placa, particularmente la placa subgingival no es tan fácil que tome sales minerales para formar cálculos, y cuando esta sin calcificar la placa no se convierte en un espesor mayor de 200 μ . Esto es así porque a ese espesor esta sera expulsada como un exudado purulento.

Otra característica importante de esta enfermedad o condición parece ser que la placa tiene una capacidad inusual de migrar en dirección apical. Es tentativo asumir que esto puede depender en alguna capacidad especifica de una bacteria especifica o en alguna inmunodeficiencia en ese paciente particular o en ambas condiciones.

Pronóstico

El pronóstico de la Parodontitis Juvenil es menos favorable que el de otros tipos de enfermedad parodontal. Los diversos factores que entran en su etiología hace que sea muy difícil de manejar, y al mismo tiempo, la corrección de los trastornos sistemáticos no siempre redundan en una respuesta inmediata de la lesión parodontal.²⁰

Por ello, el pronóstico no es muy alentador. Si se corrige una deficiencia, el diente afectado por la Parodontitis Juvenil puede repararse antes de que se produzca la bolsa. A veces se consigue un cambio favorable en el estado general, hay una reparación en estas zonas, los dientes se afirman en su nueva posición, y no se observa que la enfermedad siga avanzando.

No siempre podemos afirmar si la enfermedad esta progresando o si ha cesado. Puede presentar remisiones que se prolongan muchos años, durante los cuales la enfermedad no progresa. En realidad algunos casos de la Parodontitis Juvenil parecen ir inexorablemente hacia la pérdida de todos los dientes. Por fortuna el número de estos casos perdidos es pequeño.

Solo el análisis cuidadoso, la gran experiencia clínica y -

el dominio técnico nos dicen como proceder en un caso de Parodontitis Juvenil. En lo concerniente a los dientes remanentes siempre habrá un factor de inseguridad.

Aunque no se pueda modificar la enfermedad, pueden ser tratados los factores secundarios. Podemos suprimir la inflamación, intentar eliminar las bolsas, tratar el traumatismo oclusal debido a la emigración de los dientes o por la pérdida del hueso alveolar.

El terapeuta debe comprender y decir al paciente que el tratamiento está dirigido a la corrección de las lesiones y no a la eliminación de su etiología. Estas medidas sintomáticas muchas veces son de gran ayuda al promover una buena higiene oral, suprimiendo la inflamación y la infección y creando una relación oclusal favorable. En la gran mayoría de los casos, estos procedimientos evitan la extracción durante muchos años. En algunos casos, uno o más dientes tienen que ser extraídos. Sin embargo, no hay razón para sacrificar toda la dentadura porque la etiología se desconoce y el pronóstico no es favorable.

Muchos factores determinan si debe instituirse el tratamiento o hacerse extracción de todos los dientes, o solamente de unos cuantos. Lo importante es la "buena función". Si no se puede lograr esta buena función, es preferible, entonces la extracción.

Sin una buena relación funcional de dentadura no puede espe

rarse una reacción tisular favorable en presencia de un estado distrófico.

Los casos parodontales con lesión de un solo diente tienen mejor pronóstico, aunque no siempre. Se han observado casos en los cuales los dientes afectados fueron salvados durante muchos años. La naturaleza de estos casos es tal, que el -- pronóstico puede hacerse favorable con un tratamiento co-- rrecto y si el paciente comprende la situación y coopera.

Muchas veces los dientes afectados lo están de tal manera - que la extracción es el único método para eliminar las bolsas y crear una correcta relación oclusal. En estos casos, los dientes que no están afectados quizá no sufran después ese trastorno. El pronóstico, de cualquier manera, permanecerá dudoso y solamente la observación continua y los cuidados determinarán el futuro de tales dientes. En un proceso patológico ideopático, cualquiera que sea la decisión siempre habrá un factor desconocido.

Si el dentista y el paciente comprenden esto se evitarán muchas dificultades.

Mucho queda por aprender sobre la etiología y patología. -- Sin embargo, las características clínicas de la Parodontitis Juvenil están definidas con claridad. Puesto que la inflamación clínica no es una característica notable y puesto que el grado de destrucción parodontal que se manifiesta excede en mucho de lo que podrían generar los irritantes extrínsecos presentes.¹⁸

Tratamiento

Varias modalidades terapéuticas han sido propuestas para el tratamiento de la Parodontitis Juvenil. El tratamiento inicial generalmente consiste en un estricto régimen de higiene oral para el paciente, raspado y alisado de la raíz, ajuste oclusal si es necesario y la extracción de las piezas que no pueden ser salvadas.

Esta terapia es frecuentemente seguida por procedimientos quirúrgicos similares a los usados en la Parodontitis en adultos, por ejemplo curetaje o colgajo con remodelado óseo.

Otro intento por recuperar el hueso alveolar perdido ha sido el uso de injertos óseos autógenos, el cual se ha observado ser un tratamiento exitoso.²²

Un fuerte mejoramiento de pacientes con Parodontitis Juvenil ocurrió en un grupo que fue tratado con férulas experimentales que fueron hechas con bandas ortodónticas.^{16,22}

54 pacientes con Parodontitis Juvenil fueron divididos en cinco grupos, cada grupo de pacientes recibió tratamiento diferente.

En el grupo V para disminuir los esfuerzos de el diente individual y prevenir el movimiento y nueva desviación, se intentó ferulización temporal.

Cuando este tipo de bandas es cementada en su lugar es rígida y estabilizara los dientes por un periodo de 6 meses o - aún mas largo. Deberían ser ajustadas de manera que estuvieran libres de las fuerzas oclusales directas. Durante el tiempo que las férulas estuvieran en su lugar, los pacientes no recibieron tratamiento dental, pero fueron instruidos para su higiene en casa.

Una evaluación de estos procedimientos de tratamiento por un periodo de tres años indicó que el tratamiento dental local, con o sin terapia de vitaminas-calcio-fósforo y cuidado en casa, ayudó a reducir la inflamación y el edema de la encía y redujo la profundidad de la bolsa a alguna extensión, sin tener ningún efecto apreciable sobre el contorno de la cresta alveolar.

En marcado contraste con los resultados obtenidos en los primeros cuatro grupos, la estabilización de los dientes por ferulización fue encontrado ser efectivo en condiciones favorables establecidas para la salud del hueso alveolar. En cada caso hubo un mejoramiento en el hueso.^{16,22}

Los autores de esta investigación (Nahoum y Tenenbaum) consideran que la teoría enunciada por Gottlieb podría ser --

aceptable como factor etiológico de la enfermedad, tomando en consideración los resultados obtenidos. Gottlieb creía - que la Parodontitis Juvenil era una enfermedad de la erupción en la cual el diente migraba más allá de la alineación también sugirió que había una detención local de la cemento génesis, a la cual le determinó "cementopatía profunda". -- También se ha hipotetizado que la pérdida del hueso alveolar y la formación de la bolsa esta relacionada con disturbios de las vainas de Hertwig y restos epiteliales. Esto puede - contar por lo estrecho de las raíces de los dientes complicados. Estos conceptos implican el aparato del ligamento.

El traumatismo oclusal es el factor secundario mas importante. Reportes clínicos indicaron que reduciendo los esfuerzos oclusales en los dientes por medio de ligación con alambre, equilibrio oclusal y reduciendo las tablas oclusales tuvo - efectos beneficiosos en el hueso alveolar. Esto parece lógico, prescribir completo ferulizado de la boca para estabilizar los dientes.

Parece haber un balance negativo entre el esfuerzo funcional a que el tejido parodontal esta sujeto y el mecanismo - de reconstrucción del tejido. Las fuerzas laterales son más destructivas. Estas fuerzas son transmitidas por entrelazamiento profundo de las cúspides no usadas de los dientes jóvenes durante los movimientos mandibulares funcionales. Los pacientes con Parodontitis Juvenil generalmente tienen coronas angostas bucolingualmente con pequeñas raíces cónicas. El entrelazamiento profundo de las cúspides muestra pequeño uso o ninguno. Estudios de la morfología de los dientes de

estos pacientes puede probar el valor de estos datos.

En algunos casos, particularmente el tipo de Parodontitis Juvenil primer molar - incisivo, se notó que los dientes - que erupcionaban tarde no están tan afectados como los dientes que erupcionaron temprano. Los terceros molares fueron los menos afectados y en muchas ocasiones escaparon completamente de las destrucciones de la enfermedad hasta el momento de este reporte. Los dientes que erupcionaron tarde estuvieron bajo influencias ambientales tales, como traumatismo oclusal, un período más corto de tiempo. Además, fue observado, que algunos terceros molares estuvieron, o impactados o no totalmente erupcionados dentro de la posición de oclusión. Los dientes que aparecían estar desahucados, a causa de la excesiva movilidad, habían sido retenidos por más de 20 años, aún cuando la pérdida del hueso estaba cerca del apex del diente.¹⁶

En algunas ocasiones cuando la destrucción del parodonto al rededor de los primeros molares en casos de Parodontitis Juvenil es tan pronunciada, que la extracción es el único tratamiento posible.

Si un primer molar es perdido como un resultado de la enfermedad, un método simple y aceptable para el reemplazo de los primeros molares extraídos es el trasplante de los gemelos de los terceros molares.^{2,22}

El método parece mostrar un reemplazo funcional a los dien-

tes perdidos y además el diente transplantado viene a ser soportado por un ligamento parodontal adherido a un hueso alveolar nuevo.

El método es útil en pacientes en los cuales la raíz de los terceros molares no estaba completamente formada en el momento del trasplante. Aparentemente, el método produce resultados aceptables aún en los casos donde la higiene oral es menos que satisfactoria.

Ni el epitelio de la bolsa, ni el tejido de granulación fueron removidos deliberadamente de los alveolos de los primeros molares antes de los trasplantes, a pesar de esto, una sorprendente nueva formación de tejidos de soporte resultaron de la colocación de los terceros molares en estos alveolos. Esto sugiere que los factores relacionados con el diente son esenciales para la destrucción de los tejidos de soporte en estos pacientes. Aparentemente la Parodontitis Juvenil que complica los primeros molares exhibe propiedades "antigénicas" o propiedades destructivas del tejido, probablemente más asociadas con productos bacteriales originados de la placa subgingival.

Cuando los dientes complicados con Parodontitis Juvenil son substituidos por terceros molares que no han completado su formación un efecto inductivo sobre los tejidos parodontales es evidente, resultando en una reformación del hueso, - el cual excede marcadamente en comparación con la zona donde únicamente se realiza la extracción.^{2.19}

Estas reacciones del tejido hacen difícil imaginar un efecto sistémico nocivo, por lo menos en el momento del transplante.

La realidad de que todos los trasplantes fueron exitosos - hace imposible evaluar el papel de los tratamientos antibacterianos.

8 pacientes con Parodontitis Juvenil y 6 pacientes con referencias de gingivitis pero sin pérdida del ligamento parodontal fueron inmunoestimulados con levamisól, el cual en años recientes ha sido considerado un agente químico inmunoestimulante que abre nuevos horizontes en la farmacología - que ha desarrollado agentes que estimulen la respuesta inmunitaria y no que la supriman.

La base racional para el desarrollo de estos agentes es que ellos puedan ser usados para incrementar la inmunoreactividad de pacientes que tengan inmunodeficiencia selectiva o generalizada.

Su mecanismo de acción es desconocido y su importancia como inmunoestimulante es todavía bastante discutida. En la actualidad todos los agentes inmunoestimulantes están clasificados como medicamentos bajo investigación.¹⁵

Los siguientes parámetros fueron estudiados antes y después

del tratamiento con levamisol: estado gingival, concentraciones de inmunoglobulinas séricas y complemento; proporción de linfocitos T y B; inhibición de migración leucocítica y transformación linfocítica; respuestas por las bacterias de la placa dental.

En la Parodontitis Juvenil, la inmunidad mediada por células a los antígenos de la placa dental pareció estar deteriorada, pero la respuesta no fue restaurada por el tratamiento con levamisol. No hubo evidencia de una amplia supresión de la inmunidad mediada por células en la Parodontitis Juvenil y no hubo efecto clínico significativo del tratamiento con levamisol.³

Síndrome de Papillon - Lefèvre

Introducción

Hemos reconocido anteriormente que existen enfermedades sistémicas con asociación de destrucción parodontal severa, ésta no debe ser considerada como Parodontitis Juvenil, en vista de que hasta la fecha se reconoce que la Parodontitis Juvenil ocurre en jóvenes que no presentan ninguna anomalía sistémica o local que se pueda considerar como factor etiológico determinante y además no se acompaña de ningún otro síntoma.

Aunque la destrucción parodontal severa y la prematura exfoliación de los dientes en los niños es rara, cuando esto ocurre resulta de gran interés.³⁰

El orden de condiciones patológicas que manifiestan exfoliación prematura de los dientes incluye: hipofosfatasia, acatalasia, histiocitosis X, displasia dentinaria, neutropenia cíclica, neutropenia congénita, parodontitis juvenil, sín-

drome de Chediak-Higashi e hiperqueratosis palmoplantar -- (Síndrome de Papillon-Lefevre). Trauma, infección, neoplasia y raquitismo también pueden causar prematura exfoliación. - Mientras que la mayoría de estas condiciones requieren exámenes específicos para su diagnóstico definitivo, el síndrome de hiperqueratosis palmoplantar con parodontopatía puede ser diagnosticado clínicamente.^{30,32,43}

Hiperqueratosis palmoplantar es una característica esencial de numerosos síndromes incluyendo: Mal de Meleda, Unna Thost Síndrome de Spaanlang-Tappeiner, etc. Sin embargo, la hiperqueratosis de las palmas y las plantas, en adición a la exfoliación prematura de los dientes ocurre únicamente en el Síndrome de Papillon-Lefevre.⁴³

Hasta la fecha se han reportado aproximadamente 141 casos - del síndrome de Papillon-Lefevre en la literatura. Posiblemente el síndrome es más frecuente de lo que se cree, desde que el dermatólogo quizá omitió las lesiones dentales características y el odontólogo no estaba enterado de las lesiones menos marcadas de hiperqueratosis.^{25, 27, 33, 42}

Existen algunos datos de que este síndrome se presenta con alguna frecuencia en la región norte del país específicamente en Sinaloa, sin que esté plenamente verificado por lo -- que carece de validez científica.

Papillon y Lefevre en 1924 fueron los primeros en describir el síndrome, caracterizado por la hiperqueratosis transgrediente de las palmas y las plantas y la prematura destrucción del ligamento parodontal lo que ocasiona la pérdida -- temprana tanto de la dentición desidua como de la permanente.^{24,27,31,37} Ellos pensaron que la condición era una variación del Mal de Meleda, pero como éste no presenta signos dentales, se dieron cuenta que habían descrito una entidad separada.^{24,25,27,29,30} Asimismo se debe hacer la diferenciación de este síndrome con el de Unna Thost, en el cual las lesiones de hiperqueratosis están estrictamente limitadas a las palmas y plantas y nunca son transgredientes y los dientes no están complicados, además se considera ser heredada como -- una característica dominante.^{25,27,30,44}

Etiología

La etiología del síndrome no se entiende claramente. Papi--llon y Lefevre pensaron se trataba de una patología endócrina. Ahora generalmente es aceptado que la condición se debe a genes homocigotos autosómicos recesivos.^{24, 30-32, 34-37, 41-43}

Cualquier intento por identificar un factor etiológico para el SPL debe considerar si los rasgos distintivos de esta enfermedad resultan de diferentes manifestaciones del mismo - factor causal o son manifestaciones de diferentes factores causales actuando concomitantemente.⁴²

Una revisión de las características del SPL muestran que -- las lesiones de la piel aparecen cuando el niño empieza a -- gatear y a moverse, es cuando la piel esta sujeta a presión. La destrucción parodontal también comienza poco después que los dientes erupcionan. Una vez que los dientes son exfoliados y las fuerzas oclusales son eliminadas, los tejidos se vuelven normales. Esto sugiere una reacción adversa a la -- presión, o un prematuro envejecimiento de parte de algunos componentes estructurales de la piel y el parodonto.

Gorlin et al. encontraron consanguinidad de los padres en - 23.2% de los casos^{24, 27, 32, 37, 43} y sugirieron la posibilidad de un defectuoso metabolismo de vitamina A en el nivel de tejido local.⁴²

No hay predilección por el sexo, se ha visto que hombres y mujeres son igualmente afectados.^{30,31,33,37,42}

Newman et al. comparando lugares de control con lesiones parodontales de Papillon-Lefevre, encontraron que estas últimas contenían mayor cantidad de bacilos anaerobios gram negativos, de los cuales el 42% no pudieron ser identificados de acuerdo a la clasificación común.⁴² Sin embargo, las bacterias no han sido consideradas como un factor etiológico.⁴³

Características Clínicas

Varios autores postulan que el Síndrome de Papillon-Lefevre incluye la siguiente triada: a) hiperqueratosis palmoplantar; b) destrucción paradontal precoz con la pérdida de ambas denticiones y c) calcificaciones intracraneales ectópicas, este último factor no es constante por lo que otros autores no están de acuerdo en considerarlo como un dato clínico indispensable para poder considerar un caso de SPL.^{25,31,33,37,42}

El incremento de la susceptibilidad a las infecciones ha sido descrito en varios casos.^{26,33,34,42} Mas frecuentemente furunculosis y pioderma y con menor frecuencia abscesos en el hígado, pneumonia y otras infecciones. En un caso se encontró un defecto en la inmunidad celular con disminución de la estimulación del PHA de los linfocitos y una deficiente función fagocítica de los leucocitos polimorfonucleares. Este defecto de los leucocitos polimorfonucleares,³⁴ en asociación con la disminuida capacidad de estimulación linfocítica, puede representar la base para el aumento de la susceptibilidad a las infecciones en el paciente.^{26,33} Por otra parte, Du Vivier (1974) encontró en su paciente una normal estimulación linfocítica de PHA quien no sufrió de frecuentes infecciones.³³

Los ganglios linfáticos son palpables.^{27,42}

Calcificación ectópica intracraneal asintomática del hoz --
del cerebro y del plexo coroideo frecuentemente forma el --
tercer signo.^{25,27} Aunque no ha sido encontrado como regla -
general en todos los casos.^{25,31,37,42}

Características Dermatológicas

La manifestación principal es hiperqueratosis de las palmas y plantas. Los cambios generalmente aparecen entre el primer y cuarto año de vida, aunque algunos casos reportan que las lesiones aparecen mas temprano (11 meses).^{30,32,42,44}

Las manifestaciones cutáneas iniciales generalmente ocurren al mismo tiempo que se inicia la complicación parodontal de la dentición temporal.^{31,43}

Literatura disponible de este síndrome no sugiere la asociación de ninguna condición patológica sistémica fundamental, pero muestra que las lesiones epidérmicas de palmas y plantas y la destrucción parodontal ocurren simultáneamente en la niñez.⁴³ Por otra parte, el desarrollo del niño desde el punto de vista físico e intelectual se realiza normalmente. Otros casos han reportado un CI normal pero de bajo rendimiento, esto se atribuye a los efectos emocionales que causan en el paciente las manifestaciones de la enfermedad.^{25,27}
28,30,36, 37,41-43

La complicación de las palmas esta generalmente bien delimitada, la hiperqueratosis roja, escamosa y de apariencia de pergamino se extiende a los márgenes y sobre las eminencias tenares. Las plantas por lo general son más severamente afectadas, el proceso frecuentemente se vuelca sobre las orillas y extendiendose a el tendón de Aquiles. Ocasionalmente,

las tuberosidades tibiales, el dorso de los dedos de las manos y las articulaciones de los dedos de los pies son complicados con placas hiperqueratínicas.^{25, 27, 30, 31, 42, 43}

El grado de hiperqueratosis generalmente no es severo, pero en algunos casos las palmas y especialmente las plantas se vuelven extremadamente gruesas y tienen fisuras profundas.

Clinicamente, la hiperqueratosis palmoplantar es clasificada generalmente como de tipo difuso.^{31, 42}

Se ha notado que el grado de hiperqueratosis es más severo en el momento en que la complicación parodontal se manifiesta más agudamente.^{25, 43} En la mayoría de los casos se ha reportado que las lesiones de hiperqueratosis se vuelven más secas y escamosas, acompañadas de fisuras profundas y en -- ocasiones dolorosas durante la época de invierno.^{25, 29, 31, 36, 37, 42} En algunos casos las lesiones desaparecen completamente en el verano.^{25, 39}

Existe también una tendencia a hiperhidrosis fétida, especialmente en los pies.^{27, 44} El cabello y las uñas por lo general no están complicados,^{25, 27, 44} pero se ha reportado que algunos pacientes muestran cabello delgado y las uñas dis-tróficas.^{31, 41-43}

También pueden ser observadas placas hiperqueratínicas en -

rodillas, codos, párpados, carrillos y comisuras labiales.
25,32,42,44

Marcada mejoría de estas lesiones se ha notado después de -
la exfoliación total de los dientes.^{25,32,33}

Características Orales

El desarrollo y la erupción de los dientes desiguales ocurre en el tiempo normal y en la secuencia usual. Simultáneamente con la aparición inicial de la hiperqueratosis palmar y plantar, la encía se vuelve roja, inflamada y sangra fácilmente. Es acompañada por halitosis severa, probablemente debida a lo extenso de la destrucción, a las bolsas parodontales y a la falta de cepillado dando como resultado sangrado y dolor. Tan pronto como los últimos molares erupcionan y a veces antes, se inicia la destrucción del ligamento parodontal. Clínicamente se encuentran bolsas parodontales profundas en las cuales al hacer presión hay exudado purulento. Las radiografías revelan la marcada destrucción del hueso alveolar en forma horizontal. La reabsorción del proceso alveolar y del hueso basal va más allá del ápice radicular. Los dientes que no han erupcionado adoptan posiciones anormales, también se ha notado formación incompleta de la raíz.^{25,27,29,30,32,35,37,42-44}

Los dientes pronto se vuelven móviles y son mudados a los 4 o 5 años de edad, perdiéndose aproximadamente en la misma secuencia en que ellos erupcionaron.

Con la pérdida de los dientes desiguales, la inflamación desaparece y la encía asume su apariencia normal. El paciente entonces está completamente edéntulo pero esencialmente sin la complicación de los tejidos blandos, hasta la erupción de la

dentición permanente. ^{25, 27, 31, 32, 42, 43}

En muchos casos los niños permanecen sin dientes por un tiempo mayor de un año. Los niños edéntulos se asemejan a señores viejos con un marcado acortamiento de la tercera parte de la cara, secundaria a la pérdida del hueso alveolar.²⁷

El proceso se repite esencialmente de la misma manera, pero los signos y síntomas son generalmente más marcados. Solamente en algunas ocasiones la pérdida de los dientes no estuvo acompañada por la severa inflamación gingival. La destrucción del hueso alveolar es frecuentemente severa y seguida por considerable atrofia del proceso alveolar. Sin embargo, debe hacerse notar que aún durante la etapa activa de la destrucción del parodonto los otros tejidos orales parecen estar perfectamente normales. Característicamente, el paciente está totalmente edéntulo a los 16 años de edad.²⁴
^{25, 27, 30, 32, 37, 42, 44}

Los terceros molares erupcionan normalmente y no muestran signos de piorrea.^{30, 32, 43, 44} No obstante, debe destacarse que no en todos los casos sucede así, es decir, que también estos dientes son exfoliados de la misma forma que los demás.^{37, 42} Como Rosenthal dijo, "..... ciertamente, los dientes fueron exfoliados como si fueran cuerpos extraños. Una vez que estos irritantes fueron removidos los tejidos sanaron normalmente....."³⁷ Si los terceros molares permanecieran sin afectarse una hipótesis sería el hecho de la reducción de la exfoliación de los dientes después de los 16 o 18 años.³³

Cuando todos los dientes permanentes son perdidos, la encía asume su apariencia normal y las dentaduras son bien toleradas.^{25.43}

Generalmente las arcadas dentales están atrofiadas después de la pérdida de los dientes.⁴²

Histopatología

Histología de las lesiones de la piel, muestran hiperqueratosis algunas veces con fragmentos paraqueratinizados, acantosis y delicadas infiltraciones perivasculares inflamatorias en el corium papilar. ^{24,25,30,31,33}

Las lesiones parodontales están caracterizadas por formación de bolsas, ulceración del epitelio de la bolsa e infiltración inflamatoria con células plasmáticas, linfocitos, y neutrófilos dependiendo de la severidad de la lesión. La membrana parodontal sufre de una total destrucción y es reemplazada por tejido de granulación crónico. Algunos autores encontraron marcada actividad osteoclástica y falta de osteoblastos, por lo que la osteogénesis está perturbada y la lámina dura presenta una trama granulosa sin orientación definida. ^{30,31,33}

Un estudio ultraestructural de las piezas dentarias y de los alveolos de un caso del SPL ha sido realizado al M/E. Se observaron anomalías estructurales del esmalte, numerosas zonas de reabsorción cementaria, una ausencia de mineralización de las fibras parodontales insertadas dentro del cemento. ³⁰

Ocasionalmente el cemento estaba delgado, algunas veces fue

observada una hiper cementosis. Koppen (1933) encontró cavidades pulpares anchas. No se observaron restos epiteliales de Malassez.^{30,33} Así las biopsias revelaron únicamente inflamación sin especificar si se trataba de una forma aguda o crónica.³³

Pronóstico y Tratamiento

El pronóstico del Síndrome de Papillon-Lefevre desde el punto de vista dermatológico es bastante favorable, ya que las lesiones mejoran notablemente con el uso de pomadas.

No sucede lo mismo con las lesiones orales puesto que es inevitable la pérdida de ambas denticiones, por lo que el pronóstico en este caso es desfavorable.

Para el tratamiento de la queratosis palmoplantar se han usado pomadas queratolíticas, con las cuales se ha observado mejoría de las lesiones.

No hay terapia eficiente para la parodontitis y para la pérdida de los dientes. Una cuidadosa higiene oral debe ser practicada para prevenir la formación de abscesos y la severa complicación de putrefacción y para disminuir la halitosis.

Los dientes dolorosos con los cuales la masticación se hace difícil, deben ser extraídos después de la eliminación de estos la encía vuelve a ser normal. La colocación de dentaduras provisionales completas se realiza sin ninguna complicación.³³

Giansanti et al. (1973) extrajeron todos los dientes después de la erupción y colocaron dentaduras completas para abolir la pérdida del hueso alveolar. El estado actual de estos pa cientes no ha sido reportado aún.^{33,35}

Hay una alta incidencia del aumento de la susceptibilidad a las infecciones y en general un tratamiento antibiótico espe cífico es por lo consiguiente necesario.^{29,33}

Todas las tentativas terapéuticas con altas dosis de vitami nas y hormonas o con cirugía dental han sido realizadas sin efectos benéficos.³³

Caso 1³³

Niña sana de 7 años de edad. Nació 16 - X - 71. Existe consanguinidad en los padres que presentan signos heterocigotos de SPL de la piel o de la boca. No se han reportado casos similares en la familia, no se encontraron enfermedades sistémicas serias.

El nacimiento, el período neonatal, el desarrollo ulterior y la primera dentición ocurrieron sin acontecimientos notables.

A los 18 meses se hicieron presentes las primeras lesiones de la piel, mostrando endurecimiento y aspereza de las palmas, plantas y talones. Alrededor de los 2 años presentó tumorcillos recurrentes. A los 2 años y medio desarrollo una cavidad oral pútrida y dolorosa, subsecuentemente gingivitis y formación de bolsas. Finalmente presentó exfoliación espontánea de los dientes, en el orden que ocurrió la erupción. A los 4 años estaba edéntula. No obstante los molares de los 6 años empezaron a erupcionar prematuramente a la edad de 4 1/2 o 5 años. Las coronas de los molares estaban totalmente erupcionadas cuando tenía 5 años 4 meses, tiempo en el cual su erupción estaba normal todavía.

Cuando tenía 3 años acudió al Hospital, para ser atendida por una furunculosis recurrente, los datos de rutina del la-

boratorio incluían niveles de suero y vitamina A, que estaban esencialmente normales, excepto por el elevado sedimento eritrocitario. Fue observada una disminución de la estimulación de PHA de los linfocitos.

El subsecuente tratamiento antibiótico la llevó a una curación temporal de las exacerbaciones pero no previno continuas recurrencias.

Estudios inmunológicos realizados cuando tenía 5 años, revelaron una estimulación linfocitaria del PHA, indicando que estaba por debajo de los límites normales, presentó una fagocitosis casi normal de los LPN, pero decrecía la muerte intracelular del estafilococo dorado y la candida albicans, disminuyendo la actividad quimiotáctica. (Djawari, 1978).

Por lo tanto le fue administrado 50 mg. de levamisol, una droga inmunoestimulante no específica durante 2 días consecutivos cada semana, por un total de 20 semanas, después del cual no sufrió furunculosis por casi 2 años.

INFORME PRESENTE.

Las palmas y las plantas están delicadamente enrojecidas la queratosis se hacía más gruesa y escamosa con extensión de la misma a la región de los talones. La hiperqueratosis foliular está presente en ambas rodillas. Los codos están delicadamente queratinizados. La QPP está pronunciada y más marcada en las plantas. Múltiples cicatrices pequeñas de la furunculosis pueden apreciarse en los glúteos, en los muslos,

en la parte inferior del abdomen y debajo de las axilas. El cabello es rubio y al microscopio electrónico muestra una su perficie normal del cuero cabelludo.

Todos los primeros molares y los incisivos inferiores han -- erupcionado. Presenta inflamación gingival, formación de placa y formación de bolsas, son observados alrededor de 5 dien tes permanentes y el incisivo inferior derecho tiene grado - uno de movilidad. No hay erupción de piezas dentarias en el año del exámen. El proceso alveolar está extremadamente atro fiado por lo que hay únicamente un surco superficial en la - parte izquierda del vestíbulo.

Los Rx confirman esta atrófia del hueso alveolar. No hay cal cificaciones ectópicas. La edad del hueso está normal.

TRATAMIENTO

Las lesiones de la piel, de las plantas y de las palmas mues tran una ligera mejoría por el constante tratamiento querato lítico de ácido salicílico al 3%.

Ha sido puesta nuevamente bajo tratamiento de levamisol 50mg 2 veces por semana en 2 días consecutivos, para prevenir el nuevo desarrollo de las exacerbaciones.

Son llevadas a cabo profiláxis e higiene oral contra las in fecciones. Continuos tratamientos dentales son necesarios --

por razones estéticas y fisiológicas, para mantener la función masticatoria y un balance de la mandíbula para prevenir la artrosis prematura de la articulación temporomandibular.

Sin embargo el pronóstico para la dentición permanente es -- muy pobre.

Caso 2²⁸

AMR sexo masculino, edad 5 años, originario de Monterrey, N.L., fue examinado por primera vez en el Departamento de Dermatología del Hospital Universitario "Dr. Eleuterio González", en julio de 1973 por presentar lesiones eritematosas palmoplantares y alteraciones dentarias.

Producto del primer embarazo, hijo de padres no consanguíneos, que no presentaban lesiones cutáneas ni dentarias, así como tampoco las exhibía un hermano. Un tío paterno murió en estado epiléptico.

Su padecimiento empezó cuando tenía un año de edad, con hiperqueratosis de palmas y plantas que posteriormente se extendió a codos y rodillas. Los dientes temporales hicieron erupción a los 8 meses. A los 3 años mostró inflamación de las encías y un año después empezó la exfoliación de los incisivos superiores. Dos meses antes de ser estudiado, -- presentó un cuadro que los médicos que lo atendieron diagnosticaron como crisis motoras aquinéticas compatibles con epilepsia.

El exámen físico reveló: un niño retraído, mal desarrollado y mal nutrido con un peso de 14 kg. y 86 cm. de talla, con presión sanguínea de 90/60 mmHg., 80 pulsaciones por min. y 20 respiraciones por min.

El exámen dermatológico reveló lesiones simétricas en plantas, bordes laterales de pies, y tendón de aquiles. Había lesiones similares en palmas, dorso de falanges, codos y rodillas. Eran placas bien delimitadas, engrosadas, secas, ligeramente escamosas y eritematosas con presencia de varias fisuras. Las uñas de las manos y pies presentaban estrías transversales. La sudoración y el pelo eran normales.

En la región inguinal derecha existía un absceso fluctuante y doloroso. Había adenopatía inguinal bilateral y los ganglios submaxilares eran palpables. En los ojos se apreciaba conjuntivitis.

Al exámen oral presentaba los labios, mucosas y lengua aparentemente normales. Las encías estaban rojas, edematosas y retraídas. Había abscesos parodontales que drenaban un exudado sanguinopurulento que producía marcada halitosis. A la palpación y percusión existía dolor de encías y de piezas dentarias. Se observaban diastemas en las piezas dentarias, las cuales eran extremadamente móviles y tenían tendencia migratoria. Presentaba caries en varios molares y estaban ausentes los incisivos centrales superiores, el lateral superior derecho y el central inferior izquierdo, todos ellos piezas temporales. Los primeros molares permanentes no habían erupcionado. El exámen radiológico de la boca mostró que los ligamentos parodontales estaban presentes solamente en el tercio apical de la mayoría de los dientes. No se observó lámina dura en ninguna de las piezas. La pulpa era normal para la edad del paciente. Era muy evidente la pérdida generalizada del hueso y se apreciaban --

Los gérmenes de las piezas permanentes normales.

Los estudios radiográficos de cráneo, huesos largos y tórax fueron normales.

El estudio histopatológico de la lesión de codo derecho -- mostró marcada hiperqueratosis. El estrato de Malpighi presentaba áreas de edema intracelular y deformaciones vesiculares. La dermis superficial se observó con un infiltrado crónico perivascular el cual era más intenso en la dermis profunda.

Los exámenes de laboratorio incluyeron además, biometría hemática que aportó una leucocitosis de 15,500 explicable posiblemente por el absceso que presentaba. Fueron normales los niveles en sangre de cloruros, sodio, potasio, fósforo, glucosa, fosfatasa alcalina, nitrógeno en la urea y el parcial de orina.

El VDRL fue negativo. El examen de líquido cefalorraquídeo resultó normal. Se encontró Staphylococcus aureus en la secreción del absceso inguinal. El coproparasitoscópio sería do descubrió Entamoeba histolytica.

El encefalograma mostró un trazo indicativo de un trastorno convulsivo con posible alteración subcortical generalizada y foco epileptógeno subcortical profundo con proyec--

ción bilateral hacia ambos hemisferios cerebrales.

En el estudio psicológico se encontró un coeficiente intelectual fronterizo de 76 aunque el paciente podía funcionar a un nivel superior, pero por dificultades emocionales bajaba de rendimiento. Se observó además un retardo en la madurez de la coordinación visomotriz, alcanzando solamente los 4 años de edad.

Se instituyó tratamiento sintomático con antibióticos, vitamíno-terapia, vaselina salicilica al 5%, nitroimidazol, hidantoinatos y colutorios bucales con lo que se logró el control de varias de las manifestaciones.

Case 3³⁸

F. MIR..., edad 13 años, hospitalizado por una fístula del hipocondrio derecho, presenta antecedentes cutáneos, dentarios e infecciosos. Un eritema palmoplantar ha sido observado a los 2 meses de edad, y una queratodermia de las mismas regiones a la edad de 1 año. La erupción dentaria comenzó a los 9 meses, siendo esta normal, pero el niño ha perdido sus dientes temporales de los 2 a los 4 años. No existió retardo en la erupción de los dientes permanentes, pero presentan formas anormales, de color amarillento y en una posición viciosa. A la edad de 9 años sobrevino la exfoliación de las primeras piezas dentarias, acompañada de una gingivitis pronunciada. Las infecciones microbianas -- han sido constantes desde la edad de 2 años: numerosos abscesos subcutáneos, un flegmon perinefrítico operado a los 3 años. Un absceso subhepático operado a los 11 años y complicado con fístula. Al examinar a este enfermo con el abdomen distendido, el hipocondrio derecho presenta la señal de una fístula con exudado purulento de olor fétido. Otra masa inflamatoria es percibida dentro de la fosa lumbar izquierda. La piel aparece seca y finalmente escamosa, a la superficie de extensión de los codos y las muñecas al nivel de las palmas y las plantas hay una constante queratodermia seca, rugosa, recortada en trozos poligonales con fisuras profundas desbordantes ligeramente sobre el dorso de las manos y los pies.

Los dientes 18 en total son de tamaño irregular, mal im---
plantados y móviles. El aliento es fétido y las encías tie-
nen apreciaciones atróficas.

Existe una hiperleucocitosis con polinucleosis franca y --
una anemia moderada.

Las exploraciones radiográficas confirman la existencia de
un voluminoso absceso subhepático y de un flegmon perine--
fritico izquierdo.

No hay presencia de calcificaciones intracraneanas.

Después de la antibioterapia y de drenar las colecciones -
supurativas, este enfermo a recuperado 12 kg. en 10 meses
y no presenta ningún foco de infección en evolución.

ESTUDIO FAMILIAR

No hay presencia de consanguinidad en los parientes. El pa-
dre presenta buena salud. La madre de 50 años de edad, sin
antecedentes infecciosos notables, edéntula desde los 20 -
años, sufre una queratodermia palmoplantar desde la infan-
cia.

Una tía materna alcanza las mismas perturbaciones cutáneas
y dentarias, muere a los 18 años a causa de infecciones --
pleuropulmonares y perinefritis recurrentes. Un primo ma--

terno de 9 años de edad, fue nefrectomizado a causa de -- una perinefritis crónica a los 7 años, presenta el mismo - cuadro clínico dentario y cutáneo.

La familia de F. MIR... comprende 9 miembros: 3 hermanos - de 14, 17 y 31 años, y una hermana de 25 años y sus 2 hijos de 3 y 7 años están aparentemente sanos.

Otra hermana sin alteraciones cutáneas ni dentarias, murió a los 4 años probablemente de una encefalitis. Los otros - casos de esta familia son los siguientes:

A. MIR... niño atendido de una queratosis palmoplantar y - perturbaciones de las piezas dentarias, presenta exacerbaciones de infecciones broncopulmonares recurrentes desde - los 10 años, muere finalmente a los 19 años como consecuen- cia de una intervención por absceso hepático.

M. MIR... adolescente de 17 años, ha sido hospitalizada en 3 ocasiones por una bronconeumonía severa. Presenta una -- queratodermia palmoplantar seca con fisuras profundas, con descamación (como hojas) desbordantes al dorso de los pies y de las manos. Las encías presentan un aspecto inflamato- rio y las piezas dentarias (24) están mal implantadas y de forma anormal.

R. MIR... 27 años de edad, no conserva más que 3 piezas -- dentarias desde los 20 años. La queratosis palmo plantar - se acentúa en esta enferma al final del invierno, es des-- bordante sobre el dorso de las manos y de los pies. Por --

otra parte se observan lesiones psoriasiformes al nivel de las rodillas y los codos. Ha estado hospitalizada 9 veces por una infección broncopulmonar severa, una vez por una laringitis, otra vez por una fiebre prolongada con hepato esplenomegalia. Esta enferma ha sido operada de un flegmón perinefrítico a los 15 años y de 2 abscesos hepáticos a los 18 y 22 años. Sufre de infecciones broncopulmonares sobre todo en invierno, sin causas descubiertas a la broncoscopia ni a la broncografía.

Fue realizada una exploración de inmunidad en el caso de la madre (S. MIR.) y de su 2 hijos (F. Y R. MIR.) tienen presente varios antecedentes de manifestaciones infecciosas.

Conclusiones

P.F.

- * La Parodontitis Juvenil constituye una entidad clínica - diferente de la forma usual de parodontitis en adultos. El cuadro clínico de la enfermedad es el siguiente: destrucción rápida del hueso alveolar, que no está en relación con los irritantes locales, se presenta alrededor - de más de un diente permanente en adolescentes sanos des de todos los puntos de vista.
- * En más de 50 años hemos avanzado del concepto de atrofia difusa del hueso alveolar (Gottlieb 1923) a través de la teoría de una enfermedad degenerativa no inflamatoria -- del parodonto (Orban & Winmann 1942) a la concepción pre sente de la Parodontitis Juvenil (Manson y Lehner 1974, Waerhaug 1977) como una enfermedad parodontal, apareciendo en individuos jóvenes con la inflamación siempre presente.
- * Inicialmente descrita como una enfermedad degenerativa, no inflamatoria evidencia reciente sugiere que la Parodontitis Juvenil es inflamatoria. Varios autores por lo tanto han abogado por cambiar el término Parodontosis el cual implica una enfermedad degenerativa con el de Parodontitis Juvenil ideopática.

- * La etiología y la etiopatogenénesis de la PJ permanecen -- sin conocerse.
- * Predisposición genética (herencia) es un factor etiológico del cual existe suficiente evidencia.
- * Varios autores han encontrado un patrón familiar de la enfermedad y puede ser o un rasgo autosómico recesivo o una enfermedad dominante enlazada a X.
- * La flora bacteriana difiere notablemente de un lugar de control normal a una lesión de PJ.
- * En las bolsas parodontales de los dientes afectados están aumentados los bacilos anaerobios gram negativos virulentos, su potencial patogénico en animales sugiere la posibilidad de que estos organismos contribuyan a la patología.
- * En vista de que los microorganismos encontrados fueron significativamente diferentes de los géneros existentes, un nuevo género fue propuesto y llamado "Capnocytophaga".
- * Existe un microorganismo con las características del género Actinobacillus llamado "Y4" el cual fue encontrado en la placa dental de un paciente con PJ, que produce un efecto citotóxico sobre los LPH.

- * El Y4 produce la liberación de la deshidrogenasa láctica la que se considera como marcador de la muerte celular.
- * Solo existe efecto citotóxico del Y4 sobre los LPN, lo que sugiere que la actividad citotóxica del Y4 quizá sea una leucocidina.
- * La respuesta inmunológica del huésped a los productos de la microbiota, especialmente bacilos gram negativos, se considera ser uno de los principales responsables del desarrollo de la enfermedad.
- * Existe una teoría (Lehner 1974) que interpreta a la PJ como una inmunodeficiencia selectiva mediada por células lo que conduce a una reacción de defensa anormal.
- * En la PJ existe un aumento de la IgM lo que indica una producción normal de inmunoglobulinas de lo que se concluiría una respuesta humoral específica intacta.
- * Los linfocitos T reportaron poca o ninguna formación blástica en presencia de microorganismos gram negativos y antígenos de la placa, pero se presentó liberación de un factor de inhibición de migración y un factor citotóxico.
- * La destrucción paradontal no solo se produce por la fal-

ta de respuesta linfocitaria, sino también por la liberación de un factor de inhibición de migración (MIF).

- * Investigaciones recientes manifiestan que la aparente su presión de la inmunidad celular a los organismos gram ne gativos es un cambio secundario.

- * Se ha indicado la disfunción de los leucocitos polimorfo nucleares.

- * El antígeno HL-A2 tiene más baja incidencia, lo que indicaría una menor resistencia a la destrucción del hueso alveolar.

- * La magnitud de la destrucción no esta en relación con la cantidad de irritantes locales.

- * La patogénesis típica comprende una complicación inicial de los primeros molares y/o incisivos y la complicación subsecuente de otros dientes.

- * Afecta más a las mujeres que a los hombres, posiblemente por su inicio mas temprano entre las mujeres.

- * La mayoría de los casos de PJ exhiben complicación simétrica de los primeros molares incisivos y otros dientes adicionales.

- * La presencia de linfadenopatía clínicamente detectable, constituye un factor clínico de importancia ya que sugiere que los nodos linfáticos regionales pueden estar complicados en respuestas inmunes a los organismos de la placa.
- * La placa subgingival en la mayoría de los casos no está calcificada para formar cálculos.
- * La distancia entre la placa y la destrucción del ligamento no fue mayor de 1.1mm. lo que indica una relación de causa - efecto, donde la placa lógicamente es la causa.
- * La infiltración celular y la colagenolisis puede estar limitada a 1 o 2 mm. en la vecindad inmediata de la placa. Entre el área inflamada y la superficie de la encía bucal y lingual puede haber una zona medianamente extensa de tejido sano, lo que oculta los síntomas de inflamación, esto haría pensar al clínico que la pérdida del ligamento y la reabsorción del hueso alveolar son cambios degenerativos.
- * El pronóstico de la PJ es menos favorable que el de --- otros tipos de enfermedad paradontal.
- * Aunque varios tratamientos han sido propuestos, una terapia definitiva para la enfermedad depende de la futura explicación de los factores causales específicos.

S.P.L.

- * La asociación de la hiperqueratosis palmoplantar con la parodontitis y pérdida prematura de ambas denticiones, nos permite aportar el diagnóstico del Síndrome de Papillon-Lefevre.

- * La secuencia de la aparición de las perturbaciones cutáneas y dentarias y por consiguiente los síntomas clínicos dan la descripción clásica de este síndrome.

- * Se ha reportado una posible tríada sintomática para identificar este síndrome, que incluye hiperqueratosis, parodontopatía y calcificaciones ectópicas. Los datos no son persistentes con respecto al tercer signo para que pueda ser aceptado como tal.

- * En el aspecto genético se dice que el SPL es heredado -- con transmisión autosómica recesiva.

- * Los padres son clínicamente inmunes y se ha encontrado una tasa elevada de consanguinidad dentro de las familias. Aunque también se han reportado casos de padres sanos y ausencia de consanguinidad, por lo que se presenta una discordancia con la hipótesis de una transmisión autosómica recesiva. (Marandian, M.H.)

- * Dentro del cuadro clínico del SPL ha sido señalada la -- susceptibilidad a las infecciones. Se ha encontrado una deficiencia fagocitaria en los LPN aunada a una disminución de la capacidad de estimulación linfocítica, que -- puede ser la base para el aumento de la susceptibilidad a las infecciones.

- * En investigaciones recientes se ha postulado que posible -- mente las lesiones de hiperqueratosis y parodontopatía -- se deban a una reacción adversa a la presión o a un pre -- maturo envejecimiento de parte de algunos componentes es -- tructurales de la piel y el parodonto. (Paghdwala A. F.) A pesar de ser interesante esta hipótesis, requiere de -- mas estudios para considerarla con más validez.

- * En el momento de emitir el pronóstico se debe abordar el -- problema con mucho cuidado y a la vez de una forma rea -- lista, no por que el pronóstico es desfavorable hay que -- tomar actitudes muy drásticas que alejen al paciente del -- odontólogo.

- * Debe seguirse un programa de control estricto con respec -- to al desgaste de las piezas dentarias y a la higiene -- oral, con el fin de dar mayor bienestar al paciente.

- * El manejo del paciente debe hacerse con cautela en vista -- de que hay un aumento de la susceptibilidad a las infec -- ciones, por lo que se adoptaran medidas terapéuticas di -- ferentes en cada caso.

* Los odontólogos deben interesarse en la Dermatología, en vista de la existencia de enfermedades parodontales que - están en relación con manifestaciones en piel y de las -- cuales la mayoría no tienen conocimiento.

Bibliografia

1. BAEHNI, PIERRE; CHI-CHENG TSAI; WILLIAM P. McARTHUR, BENJAMIN F. HAMMOND and NORTON S. TAICHMAN. Interaction of inflammatory cells and Oral Microorganisms. VII. Detection of leukotoxic activity of a plaque-Derived gram-negative microorganism. Infection and immunity Vol. 24 Num. 1 Apr. 1979.
2. BORRING-MOLLER, GERT AND FRANDSEN, ASGER Autologous tooth transplantation to replace molars -- lost in patients with juvenile periodontitis. Journal of clinical Periodontology; 1978; 5; 152-158
3. BUDTZ-JORGENSEN, E., ELLEGAARD, J., ELLEGAARD, B., JORGENSEN, F. & KESTRUP, J. (1978) Cell mediated immunity in juvenile periodontitis and levamisole treatment. Scandinavian Journal of Dental Research 86, 124-129.
4. CIANCIOLA, I.J, GENCO, R.J., PATTERS, M.R., MCKENNA, J. & van OSS, C.J. (1977) Defective polymorphonuclear leukocyte function in a human periodontal disease. Nature, London 265, 445-447.
5. COHEN, S. AND WINKLER, S. Cellular immunity and the inflammatory response. Journal of periodontology, Vol.45; Num.-5; Part II May. 1974.
6. FOUREL, J. (1974) Periodontosis, juvenile periodontitis or Gottlieb syndrome? Report of 4 cases. Journal of Periodontology 45, 234-237.
7. FRIEDMAN, S.A., FARBER, P.A. & SALKIN, L.M (1976) Histopathology of juvenile periodontitis. 1. Surface morphology of inflammatory cells. Journal of Dental Research 55, B 259 (IADR abstracts, no. 788).

8. GENGO, R.J; HASHIMO, P.A.; KRYGIER, G; ELLISON, S.A. Antibody-Mediated Effects. on the periodontium. Journal of Periodontology Vol. 45, Num. 5, Part II, May. 1974.
9. HORMAND, J. AND FRANSEN, A. Juvenile periodontitis. Localization of bone loss in relation to age, sex, -- and teeth. Journal of clinical Periodontology, 1979; 6; 407-416.
10. HORTON, J.; OPPENHEIM, J.; MERGENHAGEN, S. A role for cell-mediated immunity in the pathogenesis of periodontal disease. Journal of Periodontology. Vol. 45; Num. 5 Part II May. 1974.
11. IVANGY, L.; WILTON, J.M.; and LEHNER, T. Cell-mediated immunity in periodontal disease: cytotoxicity, migration inhibition and lymphocyte transformation studies. Immunology: 22; 141-145. Jan. 1972.
12. KASLICK, R.S.; WEST, T.L.; CHASENS, A.I.; TERASAKI, P I.; LAZZARA, R. & WEINBERG, S. (1975) Association between HL-A2 antigen and various periodontal diseases in young adults. Journal of Periodontology, 42 420-27
13. KASLICK, R.S.; WEST, T.L.; SINGH, MS.; CHASENS, A.I. Serum immunoglobulins in periodontosis patients. J. - Periodontology. June, 1980.
14. MANSON, J.D.; AND LEHNER, T. Clinical features of Juvenile Periodontitis (Periodontosis). J. Periodont. Vol 45, Num. 8; August 1974.
15. MEYERS, F.; JAWETZ, E. AND GOLDFIEN, A. Farmacologia Clínica. Ed. El Manual Moderno. México, D.F. 1977.
16. HAHOM, H.I. AND TENENBAUM, B. Long term study of Periodontosis. Journal of periodontology. Vol. 45 Num. 10 October 1974.
17. HEWMAN, M.G.; SOCRANSKY, S.S.; SAVITT, E.D.; PROPAS, D AND CRAWFORD, A. Studies of the microbiology of Periodontosis. J. Periodontol. Vo. 47, Num. 7, July 1976.
18. OPBAN, BALINT. Periodoncia. Editorial Interamericana México, D.F. 1960, 287 - 334.

19. SAXEN, LEENA. Juvenile Periodontitis. Journal of clinical Periodontology; 1980; 7; 1-19.
20. SHAFER, W.G.; HIME, M.K.; LEVY, B.M Tratado de Patología Bucal. Tercera Edición. Editorial Interamericana México, D.F. 1977.
21. VAN SWOL, R.L.; GROSS, A.; SETTERSTROM, J.A. and --- D"ALESSANDRO, S.M. Immunoglobulins concentration in granulation tissue in pockets of patients with Periodontosis and Periodontitis. J. of Periodontology, May 1980.
22. VOGEL, R.I. AND DEASY, J.J. Juvenile periodontitis -- (periodontosis): current concepts. J. of American Dental Association. Vol. 97, November 1978. 843-846.
23. WAERHAUG, JENS. Subgingival plaque and loss of attachment in periodontosis as observed in autopsy material Journal of Periodontology. Vol 47, Num. 11 November 1976.

24. BRAVO-PIRIS, J., VILLARON, L.G., MARTINEZ, C., and -- GARCIA-PEREZ, A. Papillon-Lefevre Syndrome: report of two familial cases. *Dermatologica* 152; 168-176; (1976)
25. BROWNSTEIN MARTIN, H. AND SKOLNICK, P. Papillon-Lefevre syndrome. *Arch Derm.* Vol. 106 Oct. 1972.
26. DJAWARI, D. Deficient Phagocytic function in Papi---llon-Lefevre Syndrome. *Dermatologica* 156; 189-192 (1978).
27. DEKKER, G.; JANSEN, L.H. Periodontosis in a child -- sith Hyperkeratosis Palmaris-plantaris *Journal of -- Periodontology.*
28. *Dermatologica Mexico.* Vol. XIX Abril 1975 Num. 1
29. FARZIN, I. and EDALAT, M. Periodontosis with hyperkeratosis palmaris et plantaris (The Papillon-Lefevre Syndrome) A case report. *Journal of Periodontology* Vol. 45, Num. 5 May. 1974.
30. GALANTER DENNIS, R. AND BRADFORD, STEWARD. Hyperkeratosis palmoplantaris and periodontosis: The Papillon-Lefevre Syndrome.
31. GORLIN, R.J. SEDANO, H.; and ANDERSON, V.E. The syndrome of palmar-plantar hyperkeratosis and premature periodontal destruction of the teeth. *The Journal of Pediatrics.* Vol. 65 num. 6 Part I.
32. GUROVICI DE CIOLA E. Papillon-Lefevre Syndrome. Report of a case. *Journal of Dentistry for Children.* March-april 1975.
33. HANEKE, E. The Papillon-Lefevre Syndrome: Keratosis - palmoplantaris with periodontopathy. *Human Genetics* 51; 1-35, (1979)
34. HANEKE, E.; HORNSTEIN, O.P. AND LEX, C. Increased susceptibility to infections in the Papillon-Lefevre Syndrome. *Dermatologica* 150; 283-286 (1975)

35. HICKORY, JOHN E.; SEHELL, JEROME; AND RICHARD, GLEN. Papillon-Lefevre Syndrome. J. Oral Surg. 33; 671-672 sep. 1975.
36. INGLE, JOHN I. Papillon-Lefevre Syndrome Precocious periodontosis with associated epidermal lesions. Journal of Periodontology
37. IUSEM CARVEL ROSA. Palmoplantar hyperkeratosis and -- premature periodontal destruction. Journal of oral - Medicine. Vol. 24, No. 3 & 4 July - October 1969.
38. KEREHEL, B.; CLERGEAU-GUERITHAULT, S. et BRIÓN, N. Etude odontologique ultrastructurale d'un los de maladie de Papillon-Lefevre. Annales d'Anatomie pathologique, Paris, 1975, Tome 20 No. 3 pp. 283 a 292.
39. KREBS, A. Papillon-Lefevre Syndrom. Dermatologica 156 59 - 63 (1978).
40. WARANDIAN, M.H.; FOROOZANFAR, N.; HAGHIGAT, H.; SAKET S.; LESSAMI, M.; DJAFARIAN, M. Syndrome de Papillon-Lefevre et infections recurrentes. Arch. Franc. Pediat., 1979, 36, 8. 812-822.
41. HAIK, D.N.; VELAU, A., ALAVANDAR, G.; RADHAKRISHNA, B.K. Papillon-Lefevre Syndrome O.S., OM. & OP. January 1968, Vol. 25, Num. I 19-23.
42. PAGHDIWALA ABID F. Papillon-Lefevre Syndrome. Journal of Periodontology Vo. 51 Num 10, october 1980.
43. PRABHU, S.R.; DAFTARY, D.F.; DHOLOKIA, H.M. Hyperkeratosis palmoplantaris with periodontosis (Papillon-Lefevre Syndrome): report of three cases, two occurring in siblings. J. Oral Surgery Vol. 37 april 1979
44. ZIPRKOWSKI, LEO; YOCHANAN, RAMON AND MICHAEL BRISH. Hyperkeratosis palmoplantaris with periodontosis (Papillon-Lefevre). Archives of Dermatology 207-209.