

Escuela Nacional de Estudios Profesionales
Iztacala - U.N.A.M.



19'379

SINDROME PAPILLON LEFEVRE
HIPERQUERATOSIS PALMO - PLANTAR.

Y E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE:
CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A:

ANGELICA BEATRIZ RIVERA MARQUEZ

SAN JUAN IZTACALA, MEXICO 1982



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.

PROLOGO

El Síndrome de Hiperqueratosis Palmo-Plantar fue descrito por primera vez en París el 14 de febrero de 1924 por Papillón y Lefevre.

El síndrome esta caracterizado por manifestaciones sistemicas y en cavidad oral; dentro de las características sistemicas tenemos la hiperqueratosis en las palmas de las manos y planta de los pies que también suelen aparecer en codos, rodillas, brazos, dorso de los dedos, piernas, muslos, tendón de aquiles y axilas.

Otras manifestaciones reportadas han sido eczema y eritema en la región facial, sacra y glútea.

Las zonas de hiperqueratosis suelen aparecer bien delimitadas y agrietadas.

Las características de este Síndrome en cavidad oral son las siguientes:

La erupción de ambas denticiones se desarrolla normalmente y a medida que aparecen en boca van sufriendo destrucción del ligamento periodontal y pérdida del hueso alveolar. Los dientes presentan movilidad, retracción gingival, exposición radicular, bolsas periodontales, halitosis y en ocasiones exudado purulento.

La encía que rodea los dientes se torna eritematosa, facilmente hemorragica y dolorosa.

La pérdida dentaria se efectúa en el mismo orden de erupción y aproximadamente a la edad de 4 ó 5 años se ha perdido la dentición primaria y a los 14 años la dentición permanente, a excepción de los terceros molares que pueden o no correr la misma suerte que las otras.

Se han descrito también calcificaciones ectópicas al igual que osteoporosis generalizada.

Los cambios a nivel microscópicos son los siguientes:

Inflamación crónica de la encía y de los tejidos periodontales de soporte, con destrucción de la adherencia epitelial, degeneración de las fibras del parodonto con resorción del hueso, cemento y dentina.

Desde el punto de vista etilógico existe el criterio de que este síndrome es heredado y sigue un patrón recesivo autosómico. Los padres pueden no estar afectados, pero ambos deben portar genes autosómicos para que el síndrome aparezca en la descendencia. Puede presentarse en hermanos, los varones y las mujeres son afectados por igual.

La frecuencia estimada es de uno por cuatro millones.

Muchos casos del Síndrome de Papillon-Lefevre se

han detectado por que los padres se dan cuenta de la dificultad que tiene el niño para tomar sus alimentos o por que existe sangrado de la encía con movilidad dentaria por lo cual son llevados al odontólogo, teniendo que estar este capacitado para su diagnóstico correcto, conociendo la sintomatología propia de este Síndrome.

Además de detallar los signos y síntomas del Síndrome Papillon-Lefevre se discutirán las posibles etiologías, los hallazgos genéticos, el número de casos reportados y la presentación de un caso clínico que ilustre mejor este trabajo.

INDICE

CAPITULO I	INTRODUCCION
CAPITULO II	BOSQUEJO HISTORICO DEL SINDROME PAPILLON-LEFEVRE (HIPERQUERATOSIS PALMO-PLANTAR).
CAPITULO III	CARACTERISTICAS CLINICAS
	1.- CARACTERISTICAS CLINICAS MEDICAS
	2.- CARACTERISTICAS CLINICAS ODONTOLOGICAS
	3.- TRATAMIENTO
CAPITULO IV	CASO CLINICO
CAPITULO V	DISCUCION
CAPITULO VI	CONCLUSIONES
CAPITULO VII	BIBLIOGRAFIA

C A P I T U L O I

Los conocimientos que debe poseer un Cirujano Dentista no deben ser provativos de su materia puesto que la Odontología no es una ciencia aislada sino que se encuentra ampliamente relacionada con otras disciplinas médicas como (Microbiología Medicina Interna, Histopatología, Dermatología, Génética, etc.) - de no menor importancia.

El odontólogo como profesional de la medicina debe conocer estas disciplinas e interrelacionarlas para tener un mejor conocimiento de las diferentes alteraciones que pueden presentarse en los individuos de la población general y de esta manera elaborar el tratamiento adecuado.

La Odontología al igual que otras ramas de la medicina esta condicionada a numerosos cambios y un constante desarrollo técnico y científico.

Esta disciplina como parte de la Medicina no es desconocida en la historia ya que se tienen datos muy antiguos de su existencia y práctica.

Los reportes de su existencia en la antigüedad se remonta a los fenicios, quienes ya la practicaban, más tarde en la Grecia antigua se tenía la idea de conceptos de tipo científico y no fueron pocos los autores que le dieron una gran importancia.

Luego más tarde en Europa aparecen los que fueron los antecesores de los modernos odontólogos, los barberos quienes además de arreglar el cabello y afeitar a las personas tam-

bién practicaban extracciones y efectuaban otras prácticas médicas como lo fueron las sangrías, todo esto con instrumentos rudimentarios y poco prácticos.

Al paso del tiempo la Odontología empieza a ser estudiada en las Universidades y deja de ser oficio de barberos.

En 1880 Black y Wards dan un paso más al avance de esta disciplina con la ayuda de la invención de nuevos instrumentos específicos como fueron las fresas y un rudimentario torno - además de sus famosos postulados para el tallado de cavidades, - mientras que otros estudiosos de la materia seguían contribuyendo a su formación estableciendo conceptos más definidos como es el de la teoría proteolítica de la caries emitida por Glotiebb y Miller.

En la actualidad gracias a la moderna tecnología y sus sofisticaciones amén de los innumerables adelantos científicos y el estudio integral de las áreas médicas hacen en conjunto una mejor Odontología.

Como ya se mencionó antes el Cirujano Dentista requiere de otro tipo de conocimientos que le capaciten para el mejor desarrollo de su profesión en forma científica.

En este trabajo se hace notar la importancia de tres disciplinas que determinan el conocimiento de la enfermedad y son la Dermatología, la Histopatología y una joven e interesante ciencia, La Genética.

En relación a la Dermatología que desde siempre se

ha utilizado en el reconocimiento de enfermedades que afectan a la piel y los tegumentos y suele ser de etiología múltiple que da por resultado cambios en su color, textura, consistencia y temperatura, dando un indicio más para la determinación de las diferentes enfermedades.

Para el odontólogo la piel no debe ser únicamente la capa de tejido que recubre al cuerpo y lo protege de las inclemencias del tiempo ya que es de suma importancia tener el conocimiento básico bien establecido, puesto que el campo de trabajo del odontólogo se encuentra en estrecha relación con la Dermatología (tejidos blandos, mucosa, labios) y de esta manera nos permita discernir entre lo que es normal y lo que no lo es.

No solamente se debe fijar la atención en los tejidos bucales sino que se debe hacer una observación de la piel de otros sitios del cuerpo (manos, brazos, piernas, cara, cuello, etc.) y con esto obtendremos un parametro más para la elaboración de un diagnóstico en forma acertada.

Mencionar a la Genética sería hablar de la humanidad misma aunque se considere una ciencia nueva.

La genética es la rama de la medicina que se ocupa de la herencia y la variación.

El interés del hombre y su conocimiento sobre la herencia aún en forma elemental, data de la más remota antigüedad. Se han descubierto escritos cuneiformes babilónicos de hace seis mil años, que se cree que son árboles genealógicos de animales,

Los griegos destacaron el pensamiento de la influencia del medio ambiente sobre la transmisión hereditaria .

En 1828 Van Baer descubre el huevo humano y los adelantos de microscopía corroboran la teoría de la epigénesis - - - (Siglo XIX). (5)

El francés Jean Baptiste Lamarck lanza la teoría sobre los caracteres hereditarios adquiridos del medio ambiente, - esta teoría tuvo gran aceptación hasta hace algunos años.

Más adelante aparece la publicación del libro sobre el origen de las especies y las ideas de la evolución que fue un trabajo efectuado por Charles Darwin después de 25 años de estudios y experimentos.

El padre de la Genética moderna Gregorio H. Mendel que debe su nombre a un extraordinario trabajo sobre la herencia en los vegetales híbridos y la conclusión de su obra denominada - las Leyes de Mendel o Leyes de la herencia vigentes hasta nuestros días. (5).

Después de innumerables estudios, nuevos conocimientos y el perfeccionamiento de múltiples técnicas en 1956 en - - - Suecia Tjio y Levans emplean el cultivo tisular de pulmones fetales demostrando que el verdadero número de cromosomas es de 46.

A sido suficiente poco más de medio siglo para producir una verdadera revolución en las ciencias biológicas gracias solamente a una de ellas la Genética.

Las unidades hereditarias que se transmiten de una generación a otra son conocidos como genes que están ubicados en una molécula larga llamada ácido desoxirribonucleico (A.D.N.).

El A.D.N. se organiza en estructuras con propiedades de tinción especiales llamados cromosomas que se encuentran en el núcleo de la célula.

Cada gen ocupa una posición específica en el cromosoma llamado locus del gen.

Un gen contiene información y el A.D.N. es normalmente una molécula fija con capacidad de autoreplicarse, en algunas ocasiones puede espontáneamente ocurrir un cambio en alguna parte del A.D.N. llamado mutación, es a menudo visto como un cambio en la apariencia física del individuo o en algún atributo -- mensurable del organismo llamado carácter o rasgo. (5).

La Histopatología es la rama de la Medicina que -- tiene por objeto dar a conocer los resultados Histológicos, Patológicos de los diferentes tejidos que presentan anomalía -- clínica que preocupan al Cirujano Dentista o Médico General y -- que se obtiene de manera particular para su estudio (Citología, Exfoliativa, biopsia, Exudado Faringeo, etc.) y son procesados para su estudio mediante técnicas específicas de Laboratorio -- (Tinciones E.O. descalcificaciones etc.) para ser observadas al -- microscopio y de esta manera corroborar o emitir diagnóstico.

Ha sido necesario el conocimiento de tres disciplinas médicas y su interrelación para obtener el conocimiento sufi

ciente para la determinación de una alteración poco conocida e interesante.

Pocos son los estudios que se han realizado con respecto a esta rara patología de inegable interés no solamente para el médico general o el especialista (generalmente el dermatólogo) sino también para el Cirujano Dentista, ya que es el dato oral lo que nos establece el diagnóstico diferencial de entre otras entidades con datos clínicos generales de gran similitud.

El síndrome es muy poco conocido en el medio odontológico a pesar del interés para el mismo, es por ello que se da a conocer un poco más presentado la mayor cantidad de datos generales y específicos para su reconocimiento además de la recopilación bibliográfica.

Es el medio hospitalario en el que generalmente se encuentra este tipo de pacientes y es el servicio dermatológico el que solicitan debido a las lesiones cutáneas que en ocasiones es realmente alarmante.

Las características de este síndrome han formado lo que los autores mencionan como triada, es decir la Hiperqueratosis de palmas de las manos y planta de los pies la exfoliación prematura de dientes deciduos y permanentes debido a un proceso patológico bucal llamado Periodontosis Juvenil y la Aracnodactilia.

Tenemos que en el primer punto como se mencionó las lesiones cutáneas típicas se presentan en la palma de las

manos y la planta de los pies, en algunas personas se ven involucrados los maleolo, rodillas y codos que en ocasiones se tornan severas. (21).

La Hiperqueratosis de las palmas y plantas es una alteración dermatológica frecuente. Era bien conocida en la antigüedad por el pueblo y era explicada con cierto aire de cuento.

En China por ejemplo era el resultado de una impresión materna. "Una mujer se embarazo cuando cruzaba el mar y un pez saltó del agua, ella lo atrapó entre sus manos y el pez la amenazó diciendo que su hijo iba a nacer con la piel de pescado en las palmas de las manos.

En Holanda existía una histotia similar "relatando que durante una conflagración en una iglesia un hombre toco la campana dando aviso del peligro, durante el proceso se lastimó las manos, su esposa estaba embarazada en ese tiempo y su hijo nació con las manos como las de su padre". (14).

En la actualidad gracias a los avances científicos incluyendo la microscopia principalmente sabemos la constitución normal de la piel además de la etiología de las diferentes enfermedades que la afectan.

En el segundo punto que es el de mayor importancia para nosotros y en sí para el diagnóstico mismo, es la periodontosis juvenil la cual no tiene una etiología específica y se presenta a muy temprana edad en los pacientes dando como resultado la exfoliación espontanea y prematura (4) (21) de dientes prima-

rios quedando el niño desdentado aproximadamente a los 4 años y durante este período la gran dificultad de alimentarse debidamente limitándose a una dieta líquida y blanda.

Al hacer erupción los dientes permanentes el proceso se repite con idénticas características que la primera, como son bolsas periodontales profundas, pérdida del hueso alveolar y la exfoliación del diente permanente (11) y el paciente se ve en la necesidad del uso prótesis total removible en ambas arcadas.

Y por último un gran porcentaje de los pacientes - presentan también aracnodatilia.

La frecuencia con que se presenta este síndrome es de 1 por 4 millones de personas y los portadores de esta alteración se estima en 2 por cada 4 millones. (29).

La etiología es netamente genética ya que se considera como autosómica recesiva y es por esta característica que pueden verse afectados más de un miembro de la familia sin tener dominancia en sexo. (27).

Para una mejor ilustración del trabajo se presenta un caso clínico con su respectivo cuadro y estudio.

C A P I T U L O II

BOSQUEJO HISTORICO DEL SINDROME PAPILLON LEFEVRE.

La primera descripción del síndrome fue hecha en 1924 por Papillón y Lefevre, (21) en ese año se pensó que era una variación del mal de Meleda que es una enfermedad que aparece en el 15% de la población española de la isla de Meleda en el Mediterráneo y que posee gran similitud en sus características clínicas en la piel, al igual que en el síndrome las personas afectadas por el mal de Meleda presenta Hiperqueratosis en palmas de las manos y planta de los pies pero no existe la alteración en la cavidad oral, este signo fue lo que llamó la atención de los autores y fue parámetro para discernir entre una y otra alteración. En un principio Papillón y Lefevre también pensaron que se podía tratar de una disfunción de tipo endocrino esto no se comprobó y se descartó la posibilidad. (2).

Tiene el mérito Papillón y Lefevre de haber descrito una alteración diferente e importante.

La aparición de nuevos casos y su reporte en la literatura motivan a Gorlin, Sedano y Anderson la publicación de un artículo donde ellos hacen una recopilación y estudio desde 1927 a 1964. Los reportes de estos casos son reportados de diferentes países de Europa, Oriente y Norteamérica siendo variable el número de casos en el mismo año. En este reporte se menciona por primera vez la etiología autosómica recesiva gracias a los adelantos científicos con respecto a la genética. (13).

Tres años más adelante en 1967 Smith y Rosenweig reportaron 7 nuevos casos pero con la desventaja de no estar de-

bidamente documentados como en el caso de Gorlin y Sedano en - -
1964. (37).

Wilson y Portland escriben en la literatura médico odontológica sobre un joven de 17 años con las características - del síndrome presentando un odontograma y fotografías del paciente después de haber emitido y corroborado su diagnóstico. (37).

En el mismo año (1969) y con algunos meses de diferencia Galanter y Bradford comentan la noticia de 3 casos.

En su publicación nos dicen que se trata acerca de tres niños, dos de los cuales eran hermanas, ellos integran a su artículo los árboles genealógicos de los pacientes y discuten la posibilidad de que exista consanguinidad entre los padres aunque esto no es un factor desisivo para que se presente la alteración.

La edad de los pacientes es variable al igual que el sexo, como se observó en los pacientes presentados por ----- Mundord y Hicori, el primero de ellos presenta un infante de - - tres años de edad y el segundo un niño de 11 años, ambos son dados a conocer en la publicación de la literatura odontológica -- Norteamericana. (12).

En México (1970) el Dr. Navarrete y colaboradores dan a conocer por medio de la revista de la A.D.M. a dos pacientes, una niña y un varón de corta edad, ambos con hiperquerato-- sis de las palmas de las manos y la planta de los pies, desde muy temprana edad y en forma caraterística un año después, se hicieron presentes las alteraciones bucales como es la movilidad dentaria, radiográficamente se apreciaba marcada osteolisis en senu

tido horizontal de la cresta alveolar abarcando todos los dientes existentes.

Diez años después y por el mismo conducto (A.D.M.) se tiene noticias de un paciente con idénticas características -- que el primero y en el cual se sospecha de la existencia de sanguinidad entre los padres, este criterio se expresó en base al número de habitantes de la población y lo aislado de la misma. - (4).

En 1978 nuevamente la A.D.M. nos presenta dos nuevos casos más en el norte de la República, en esta ocasión es un paciente femenino de tres años de edad con extrema movilidad dentaria, encía hemorrágica y dolorosas. (1).

Los exámenes de laboratorio (parcial de orina y -- biometría hemática) revelaron que la paciente se encontraba ---- anémica.

El otro caso (hermana de la primera paciente) de -- igual forma se le practicaron los estudios dando igual resultado que la primera.

La madre de estas dos niñas hace mención que las -- lesiones dérmicas aparecieron a los seis meses de edad y al transcurrir el tiempo iba en aumento la hiperqueratosis que se presentó no solamente en los sitios característicos de la alteración -- sino también en los dedos de las manos hasta la articulación y -- los codos.

La Revista Mexicana de Dermatología en el año de -

1979 presenta tres casos, su discusión en cuanto a los aspectos clínicos, genéticos y del manejo de la enfermedad.

La recepción de estos pacientes fue en el Centro Médico de Occidente y lo describen como sigue, dos de los pacientes pertenecían a la misma familia (hermanos) ambas fueron producto de embarazos a término y normales en peso y tamaño. (18).

La erupción de los dientes deciduos fue completamente normal pero poco después se exfoliaron en forma prematura y siguiendo el orden de erupción. El examen físico de ambas reveló parámetros somatométricos dentro de los límites normales - al igual que un tercer caso que presentó un cuadro clínico muy similar al primero, los estudios de laboratorio y gabinete en los tres casos fueron; general de orina, química sanguínea, curva de tolerancia a la glucosa, V.D.R.L. A.E.L. proteína C reactiva, células L., EL., reticulocitos, plaquetas, transaminasas oxalacéticas y pirúvica, pruebas de funcionamiento tiroideo y cariotipo, encontrando alteraciones únicamente en la Biometría Hemática que reveló anemia normocítica hipocrómica en los pacientes de la misma familia.

En la literatura médico-odontológica nacional se han reportado nueve casos en diez años lo que sugiere lo poco frecuente de la alteración y por consecuencia que sea desconocida por muchos odontólogos y médicos generales.

El actual crecimiento de la población en nuestro país trae consigo la posibilidad del aumento de pacientes y portadores de la alteración.

CARACTERISTICAS MEDICAS.

El profesional dedicado a la medicina en cualquiera de sus diferentes áreas no se debe conformar con el simple aspecto físico que los individuos muestran a primera vista, por -- que no es posible emitir valoraciones sin bases más profundas y fundadas en diferentes tipos de pruebas y sus resultados.

La práctica de la semiología y semiotecnia debe ser con el fin de obtener la mayor cantidad de datos generales, específicos (tiempo, inicio, frecuencia, duración del agravio) subjetivos y objetivos como son las características clínicas, histopatológicas, radiológicas, etc., para conocer por completo y en detalle la alteración o enfermedad que aqueja al paciente y por lo cual se presenta a la consulta.

Al practicar la semiología y semiotecnia de un paciente con Síndrome Papillon-Lefevre encontramos una serie de datos que nos ayudaron a formar un diagnóstico.

Este raro padecimiento afecta a la población en -- proporción de 1 por 4 millones y se considera que es transmitido por un gen autosómico recesivo.

El paciente reporta que sus padres no presentan -- una alteración semejante a pesar de ser ellos los portadores y -- son sanos aparentemente.

Se sabe que los portadores tienen severas alteraciones genéticas manifestadas en un desvalance de los genes -- socios es decir presentan en común un gen alterado.

La relación de consanguinidad puede existir o no --



FOTOGRAFIA 1-2.- Las lesiones dermatológicas persistentes durante toda vida del paciente.

entre los padres siendo este último factor el que aumente el porcentaje de posibilidades que la alteración se presente afectando a la descendencia. (27).

En promedio independientemente del sexo cada hijo tiene un 25% de posibilidades de padecer la enfermedad y manifestarse en más de uno de los miembros de la familia (hermanos - - únicamente). (27).

En el caso de que el paciente forme una familia la posibilidad de transmisión del defecto son pocas o casi nulas a menos de que la pareja sea heterocigoto.

Los niños son normales al nacer, la mayoría son -- productos a término y partos normales, no existe antecedente de exposición previa a radiación o algún tipo de factor externo que pueda alterar el producto.

La característica más importante de la exploración clínica y parte de la triada patognómica en estos pacientes es la hiperqueratosis palmo-plantar conocida también como queratosis y queratoma.

La etiología de la hiperqueratosis no es específica y única, la alteración puede ser adquirida o congénita, puede presentarse aislada o acompañar a otras enfermedades o bien formar parte de algún síndrome.

Existe una clasificación clínico-genética de la -- hiperqueratosis hereditaria, esta es, en las formas dominante -- intermedia ligada al sexo y la recesiva.

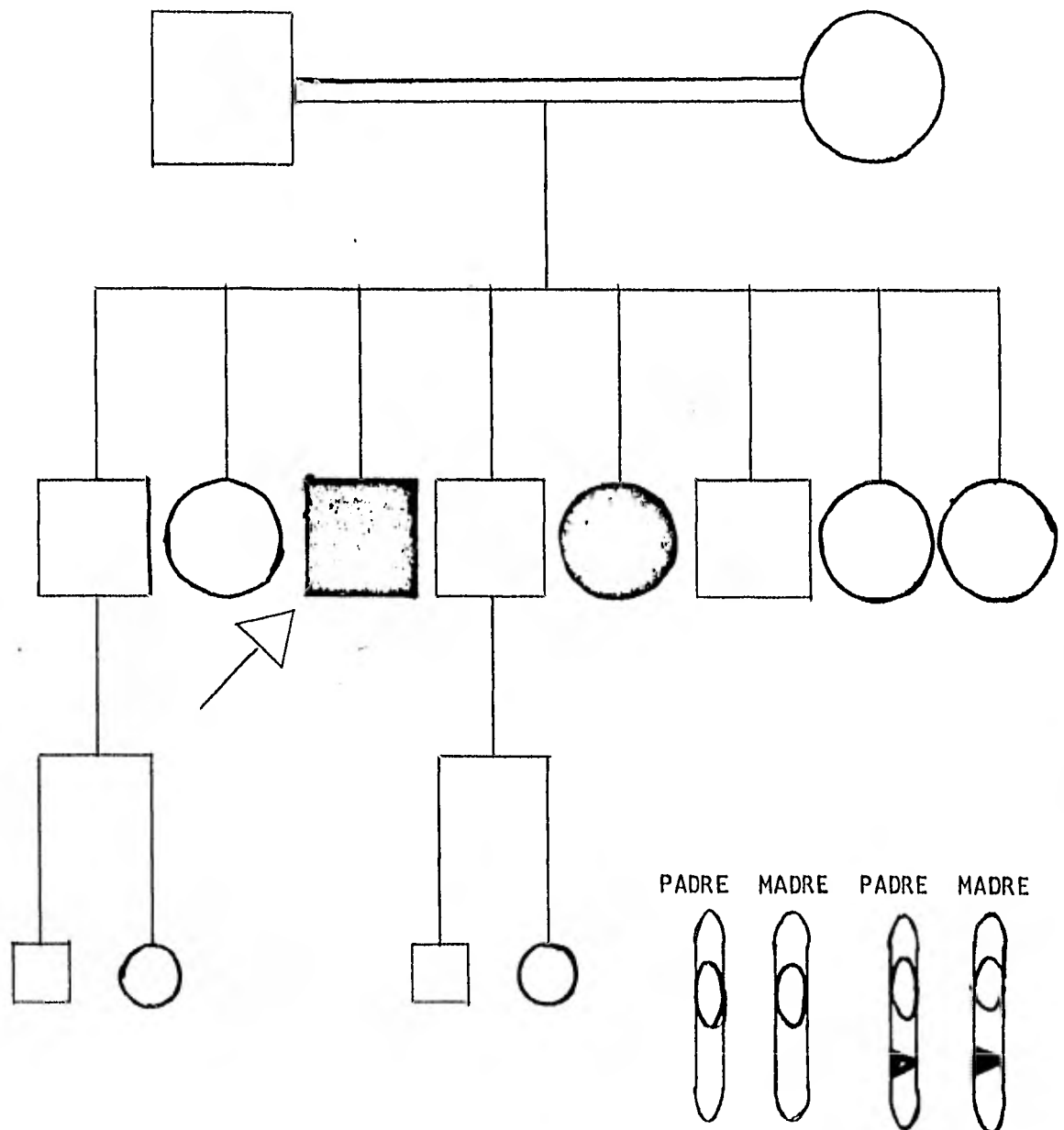


FIGURA 1.- Arbol Genealógico típico de individuos afectados por el S.P.L.

FIGURA 2.- Comparación de alelos normales con alelos afectados al mismo nivel y que como resultado el producto es el afectado. * (27).

Las formas dominantes pueden presentarse solo queratodermia palmo-plantar o ir acompañada de otros signos como es el queratoma mutilante hereditario, la forma intermedia de hiperqueratosis palmo-plantar ligada al sexo, está unida a displasia-ectodérmica anhidrótica. Las formas resesivas de la queratosis palmo-plantar ligadas al Síndrome Papillón-Lefevre.

El engrosamiento como resultado de los defectos -- genéticos en la cinética celular lo cual lleva a una velocidad - aumentada de producción de piel o en disminución o retardo en la velocidad a la cual se desprende el estrato corneo. Mediante la inspección cuidadosa o por biopsia de piel es posible determinar que componente de la piel esta causando el engrosamiento.

La hiperqueratosis palmo-plantar hereditaria se ca^racteriza por un intenso engrosamiento del estrato corneo de la epidermis de estos sitios característicos, por lo general es simétrica y afecta a todas las zonas con igual intensidad.

Se tiene conocimiento que las lesiones aparecen du^rante el primer mes de vida sino es que desde el nacimiento con eritema y fisuras en la planta de los pies y las palmas de las - manos, las que adquieren una apariencia total a los 6 meses de - vida, situación que coincide con la erupción de los dientes pri^marios. (28).

La constitución normal de la piel se ve alterada - por las capas de queratina que la invaden formando placas difu^sas en forma puntiforme o maculosa en los sitios característicos de la enfermedad, las lesiones dan la apariencia de estar húme^o

das debido a la hiperqueratosis, despidiendo mal olor y cierta disposición a infectarse sobre todo las placas situadas en la planta de los pies.

También se puede localizar durante la exploración alteraciones hiperqueratósicas en otros sitios del cuerpo como es en las rodillas, maleolos, tendón de aquiles, parte dorsal de las manos (dedos) y el dorso de los pies.

Se observa que la hiperqueratosis no avanza en forma simultánea a la edad del paciente aunque conserva cierto grado de hiperqueratosis durante toda su vida. (37).

El paciente refiere dependiendo de la edad del mismo que las lesiones presentan generalmente dos periodos de exacerbación de las lesiones dérmicas.

El primer periodo de exacerbación de las lesiones coincide con las condiciones climatológicas, durante los meses de invierno las placas se ven aumentadas en su grosor y en la primera desaparecen casi por completo.

Y un segundo periodo de exacerbación de las lesiones coincide con la erupción de los dientes primarios y permanentes viéndose aumentada y coincidiendo con el periodo agudo de periodontosis. (14).

Al suscitarse la exfoliación generalmente espontánea o el tratamiento dental a base de exodoncia el paciente refiere una remisión de las lesiones cutáneas subsecuente a dicho tratamiento mejorando el aspecto dérmico.

Al continuar con la exploración clínica nos percatamos de una alteración ectodermal en las manos del paciente la afección ungueal se presenta con uñas delgadas, opacas y quebradizas.(11).

El interrogatorio, la palpación y la observación de los demás elementos de la economía humana así como de los sistemas que lo integran no presenta alteraciones que pudieran relacionarse con la sintomatología dermatológica y bucal.

El estudio clínico debe ser complementado con pruebas de laboratorio y gabinete así como la toma de placas radiográficas de sitios específicos de los cuales se tenga sospecha de anomalía.

Los pacientes afectados con este síndrome han sido objeto de todo tipo de pruebas de laboratorio y gabinete (Biometría Hemática, hematocrito, general de orina, curva de tolerancia a la glucosa, V.D.L.R., protina C reactiva, transaminasa oxalacética y pirúvica etc.) dando como resultado normalidad en la mayor parte de ellas, en algunos pacientes se observó anemia normocítica debido a la dieta desbalanceada ingerida durante largo tiempo.

La interpretación radiológica de la placa en la toma especial de cráneo nos revela un aumento de los depósitos cálcicos de la tienda y el plexo coroideo en forma asintomática y como integrante de la triada patognomónica que describe el síndrome (19), (31), (33).

Los individuos afectados por el síndrome Papillón-Lefevre generalmente no presenta alteraciones físicas al grado de verse impedidos para valerse por sí mismos, son personas psicológicamente e intelectualmente normales y están ubicados en -- las tres esferas.

Si se llega a presentar alteración alguna a este nivel no está directamente relacionada con este padecimiento.

Así mismo se recomienda practicar biopsia profunda y estudio genético familiar.

CARACTERISTICAS ODONTOLÓGICAS.

El conocer e interrelacionar las disciplinas médico-odontológicas nos permite formar una valoración completa de los pacientes.

Un examen médico no se puede preciar de ser integral sin haber agregado a él un estudio completo y a conciencia de la cavidad oral.

La inspección a base de instrumentos (armada) el interrogatorio en forma exhaustiva y ordenada, además de la toma de la serie radiográfica de rutina nos permite obtener datos de suma importancia para conocer las posibles causas que la afectan o dañan.

El conocimiento básico de los componentes del sistema estognomatico desde los variados puntos que en el intervienen (Hembríología, Anatomía, Fisiología etc.) y la presentación de las características conjuntamente con sus manifestaciones clínicas de normalidad y afección en sus diferentes partes nos permite emitir un diagnóstico acertado y proporcionar las terapias adecuadas para el restablecimiento de los pacientes.

La relación existente entre las diferentes disciplinas odontológicas (Odontopediatría, Parodoncia, Patología, etc.) nos permite describir y estudiar una enfermedad de escasa frecuencia y por lo tanto poco conocida por los odontólogos, dicha entidad resulta interesante por la importancia de las características clínicas orales que presenta y que establecen el diagnóstico diferencial de entre otras entidades patológicas.

La periodontosis juvenil es una destrucción no - inflamatoria degenerativa crónica del periodonto que comienza en un tejido periodontal (colagena) o más. (32)

Se caracteriza por la migración y aflojamiento - temprano de los dientes en el caso del síndrome es característi - co que se presenta en la niñez y la adolescencia, existe la -- presencia de inflamación gingival secundaria con la formación de bolsas paradontales o sin ellas, como entidad patológica se encuentra extraordinario el que sea padecida en la niñez, ya que se considera una enfermedad propia de la edad adulta madu - ra.

La etiología de la Periodontosis Juvenil no se - puede definir como una sola y específica, suele instaurarse -- por varios factores como pueden ser las alteraciones sistémicas y como en este caso por predisposición genética heredada, au - menta debido a factores irritantes de tipo local (placa, dento - bacteriana, cálculos etc.) aunque no son estos los directamente responsables del proceso patológico.

En un estudio en el año de 1978 (35) los autores exponen que existen otras causas etilógicas como es el haber - encontrado organismos anaerobios Gram - debido a una hipersen - sibilidad inmunológica y la anomalía entre la concentración de inmunoglobulinas y células mediadoras.

En el caso de la etiología de la Periodontosis - Juvenil en el Síndrome Papillon-Lefevre es netamente por pre - disposición genética heredada. (30), (37).

Las características clínicas normales se ven alteradas desde muy temprana edad, para ser más precisos desde la erupción del primer diente deciduo (6 ó 7 meses) siguiendo el orden en que los dientes llegan a los arcos dentarios y en forma generalizada.

La gingiva en el 50% de los casos se encuentra inflamada, enrojecida, con profundas bolsas parodontales, halitosis y extrema movilidad dentaria hasta el punto de presentarse la exfoliación en forma indolora, espontánea y prematura de los órganos dentarios, provocando la imposibilidad y molestia para alimentarse en forma adecuada al paciente dando como resultado en los análisis sanguíneos anemia normocítica. (18).

Al seguir su curso los tejidos periodontales se destruyen y los dientes se pierden, esta afección también se conoce como Atrofia Difusa del Hueso Alveolar. (22).

Desde el punto de vista histopatológico se considera que la enfermedad pasa por tres etapas, en la primera se produce degeneración de las fibras principales del ligamento parodontal con ensanchamiento localizado del mismo por resorción del hueso alveolar. Durante este proceso se observa una proliferación de los capilares con formación de tejido conectivo laxo no existe inflamación ni proliferación de la adherencia epitelial.

La segunda etapa se caracteriza por la proliferación de la adherencia epitelial a lo largo de la superficie radicular. Durante este período existe una infiltración celular leve en el tejido conectivo. Estos elementos celulares --

dispersos son del tipo plasmocito y poliblasto.

En la última etapa el epitelio de la adherencia proliferante se separa de la superficie radicular y se forman hendiduras gingivales profundas.

La inflamación aumenta debido a la irritación e infección generadas en estos surcos profundos.

Los cambios microscópicos incluyen inflamación - crónica de las fibras del ligamento parodontal con resorción - del hueso. (25).

Al erupcionar los dientes cáducos el proceso se repite en igual forma afectando los tejidos parodontales y provocando la resorción ósea.

Algunos autores han probado la terapia clínica - de la profilaxis y curetaje pero el resultado no es lo que se espera y hace necesaria la exodoncia múltiple, (16), (26).

El Cirujano Dentista debe manejar a la perfección el campo de la radiología puesto que es un auxiliar de gran valor en los diagnósticos de elementos de sostén y órganos dentarios afectados.

En la periodontosis el diagnóstico radiográfico es definitivo, revela varios grados de bolsas parodontales en forma vertical con pérdida ósea alveolar y ensanchamiento del espacio del ligamento parodontal. Esta bolsa vertical cuya pérdida ósea suele ser extensa.



FOTOGRAFIA 3.- Radiografía de tercer molar afectado por la --
lesión parodontal (periodontosis juvenil).

El pronóstico es totalmente desfavorable y el --
órgano dentario tiene que ser extraído, con lo cual el alveolo
(s) afectados se ven aliviados volviendo a la normalidad y las
molestias desaparecen.

La halitosis esta presente durante el transcurso
de la enfermedad, aún cuando sea extrema la higiene, la halito
sis desaparece al quedar desdentado el paciente.

Algunos autores han probado un tratamiento que -
consiste en tratar endodónticamente las piezas afectadas y el
supultamiento de las raíces con el objetivo de conservar un --
poco más la altura del hueso maxilar y mandibular, las raíces
tratadas deben ser extraídas, con lo cual se obtiene como re-
sultado la conservación de la altura y grosor del hueso alveo
lar que es severamente afectado por la lesión osteolítica, --
(19).

Los tejidos blandos se encuentran completamente
normales (carrillos, lengua, mucosa, labios, glándulas) antes
durante y después de ella, las características parodontales -
después de la exfoliación y/o extracción encontramos que es--
tán dentro de la normalidad, no existe inflamación, no presen
ta alteración alguna clínicamente.

Radiográficamente la altura del hueso se ve cla
ramente disminuida por la lesión degenerativa aún en pacien--
tes jóvenes quienes dan un aspecto clínico del desdentado - -
adulto maduro.

TRATAMIENTO.

El tratamiento de estos pacientes es muy importante para ellos puesto que de él depende su integración biopsicosocial del medio en el que se desarrolla.

La integración del sistema estognomático, devolviendo la función masticatoria que trae consigo el funcionamiento normal de un organismo deteriorado por la falta de una dieta adecuada y algo tan importante como la función la estética.

La participación del prostodoncista es invaluable en estos casos delicados, la elaboración de una total removible funcional y con bases genatológicas que el paciente usa de por vida debe ser funcional, cómoda y estética ya que el paciente la integra a él como parte de su propia personalidad, estando consiente de las limitaciones que una prótesis proporciona, generalmente son toleradas y el paciente se adapta a su uso diario.

Las indicaciones sobre higiene no debe ser descartada y es necesario el instruir al paciente para que por su bien cumpla con ellas aunque se trate de simples enjuagues.

Con el afán de encontrar una terapia verdadera y definitiva para estos pacientes algunos investigadores han probado con la administración de Vitamina C, en concetraciones variables y la aplicación paraenteral de Vitamina A.

En lo que corresponde a las lesiones dérmicas el tratamiento es simple y a base de pomadas de tipo queratolíti-

co o bien cremas comerciales de tipo grasoso durante toda la vida del paciente puesto que la lesión persiste durante toda ella. (10), (12), (24), (36).

C A P I T U L O IV

.

CASO CLINICO.

F.T.C. paciente masculino edad, 19 años, peso --
70 Kg., talla, 1.75.

ANTECEDENTES HEREDITARIOS Y FAMILIARES.

Mediante interrogatorio directo se obtuvieron --
los siguientes datos:

Abuela materna deabética, abuela materna murió de cáncer (pro-
bable Linfoma de Hdohking) dos tíos subnormales (retraso men--
tal) bisabuelos maternos vivos, hermana mayor sana aparentemen-
te.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS.

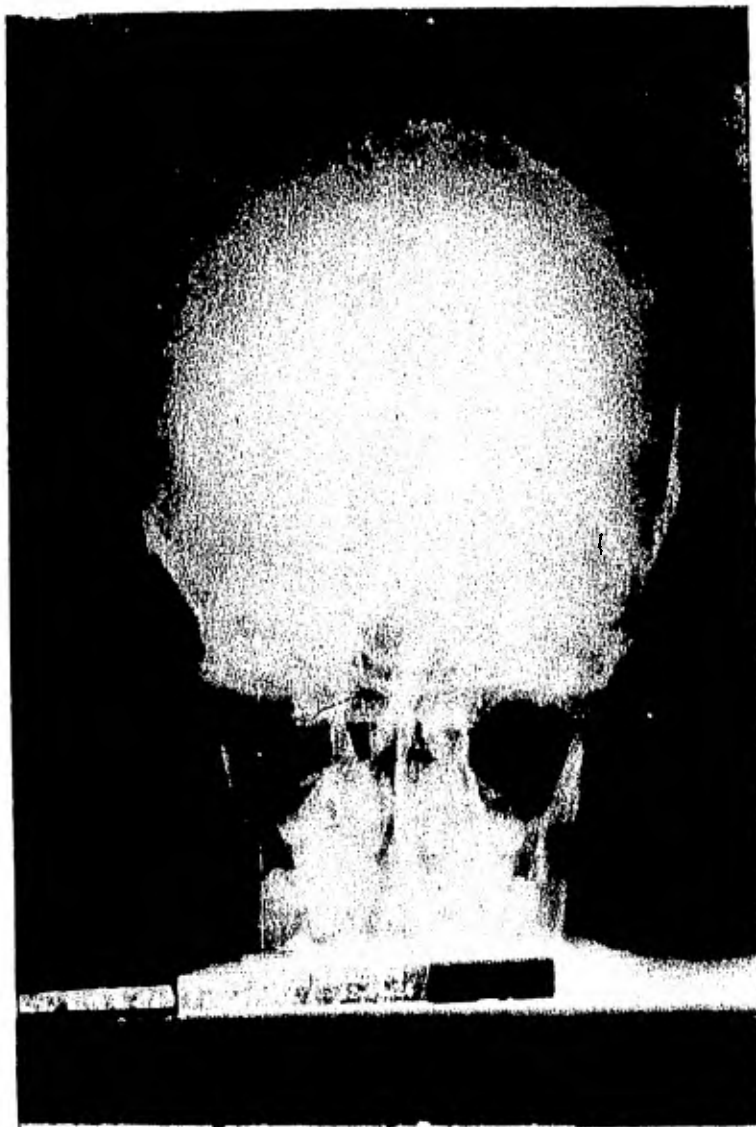
Alimentación.- Actualmente la ingesta es sufi--
ciente en calidad y cantidad (carne diariamente al igual que -
huevo y leche) verduras, frutas y pan, no come pastas, tampoco
toma café.

El paciente refiere que en alguna época de su --
vida su alimentación se vió restringida a alimentos blandos y
líquidos por la falta de dientes.

Practica Foot Bol Americano, levanta pesas, no -
tiene antecedentes de tabaquismo o alcoholismo.

ANTECEDENTES PATOLOGICOS.

Fue producto del segundo y último embarazo de la
madre, el nacimiento fue normal y al término, la madre refiere



FOTOGRAFIA 4.- Toma radiografía antero posterior del paciente afectado a la edad de 13 años, no presenta calcificaciones ectópicas.



FOTOGRAFIA 5-16.- Densidad ósea normal, se observa mala implantación de la arcada dentaria. Disminución del maxilar Facial con relación a la bóveda craneana.

no haberse expuesto a ningún tipo de radiación o droga, el - -
embarazo transcurrió normal y sin control médico.

La alimentación durante el primer año fue el - -
seno materno.

Desde el nacimiento presentó hiperqueratosis en
la planta de los pies y la palma de las manos así como en los
codos y las rodillas.

Padeció las enfermedades propias de la infancia
como es el sarampión, tosferina y amigdalitis sin presentar --
problemas posteriores o secuelas.

Le fueron aplicadas todas las inmunizaciones se-
gún refiere la madre del paciente.

Al erupcionar el primer diente al poco tiempo se
exfolio en forma prematura y espontánea sucediendo de igual --
forma con los demás órganos dentarios que erupcionaban.

No recibió tratamiento odontológico hasta los 11
años por petición del mismo paciente a sus padres, a partir de
ese tiempo fue controlado y diagnosticado a nivel hospitalario
(I.M.A.N. ahora D.I.F.).

El reporte del servicio de estomatología nos re-
vela que al presentarse a dicha especialidad presentaba anodon-
cia parcial y dientes móviles.

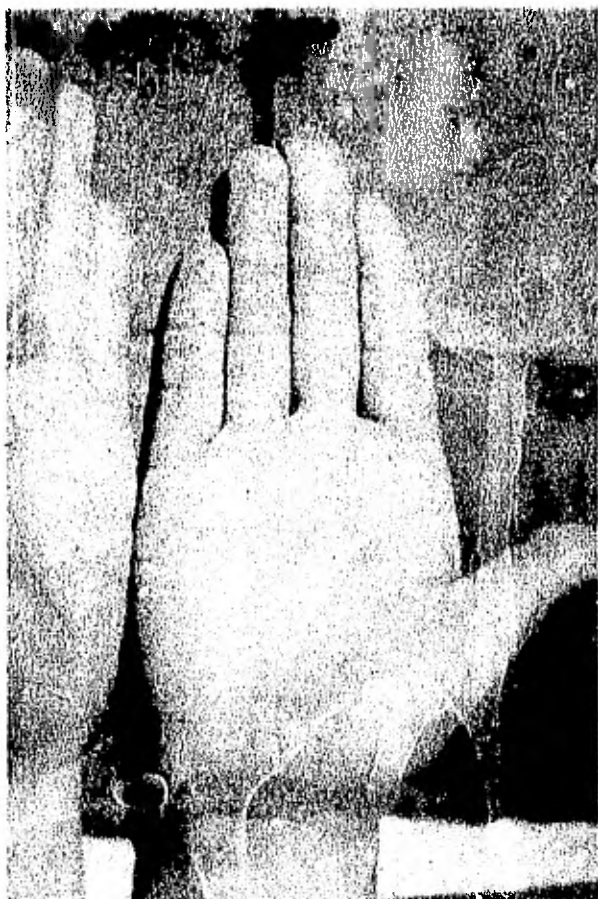
Como inicio de terapia le fue instituida técnica
de cepillado y conductoterapia de algunos de los órganos denta

rios . (5/ 4/ 3/ 3T3).

Odontosección coronario para el sepultamiento -- de raices en los dientes tratados endodónticamente, para evitar la resorción del hueso alveolar con una evolución de 6 meses aproximadamente, observando que se había mantenido la altura del hueso.

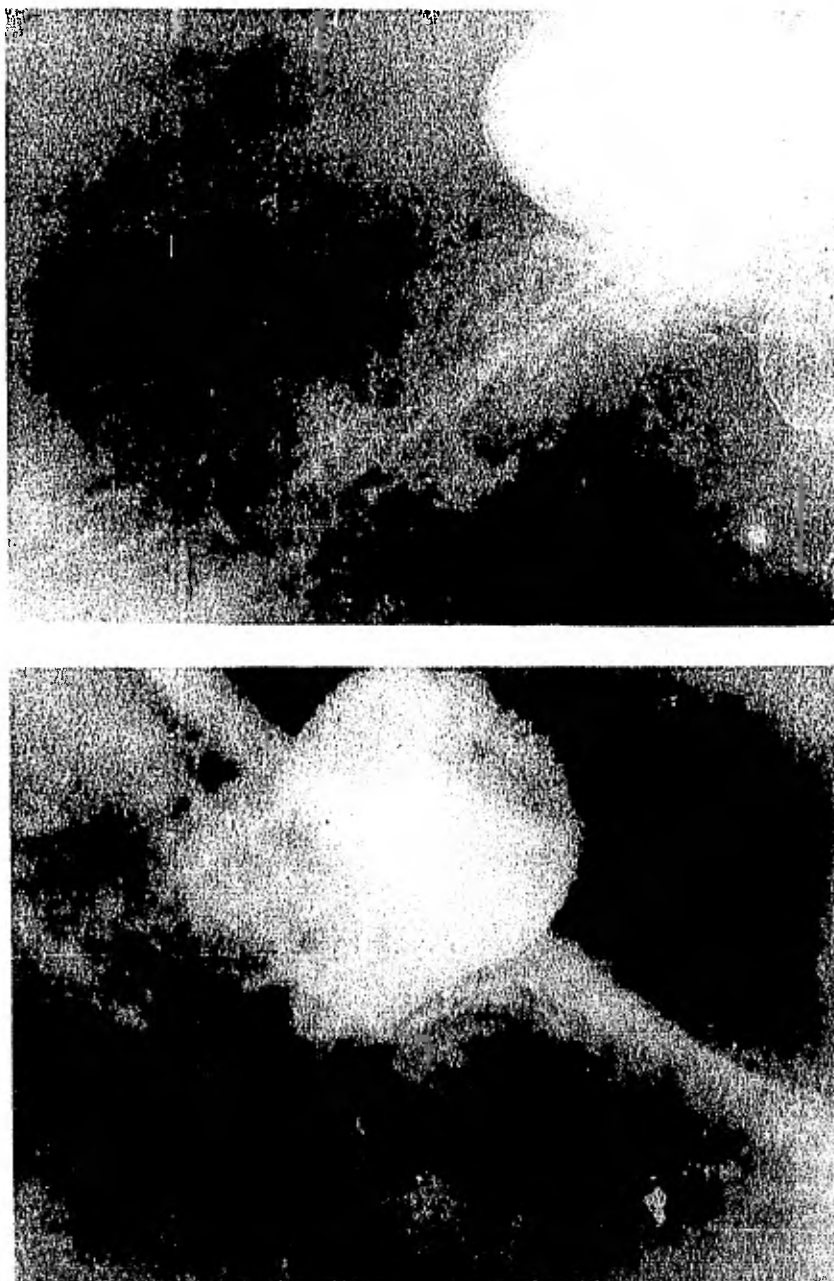
En los dientes que se encontraban aún en boca se manifestó parodontopatía severa aunada a placa dentobacteriana y movilidad extrema. Se realizaron las extracciones de los -- dientes con mayor movilidad, después de esta terapia los tejidos parodontales se tornaron normales. En el período agudo de la enfermedad bucal las lesiones dérmicas se exacerbaron.

Radiográficamente la altura del hueso estaba disminuida sobre todo en las áreas donde no fueron sepultadas las raices.

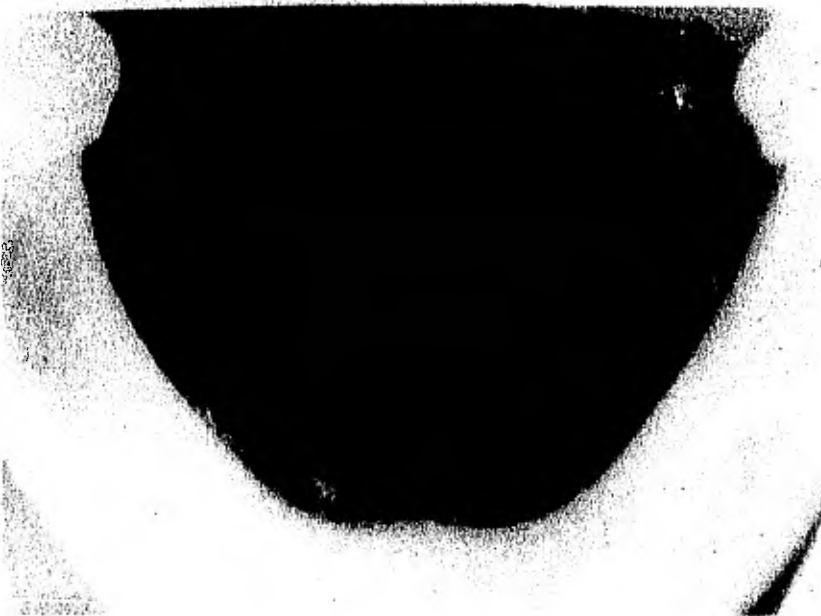
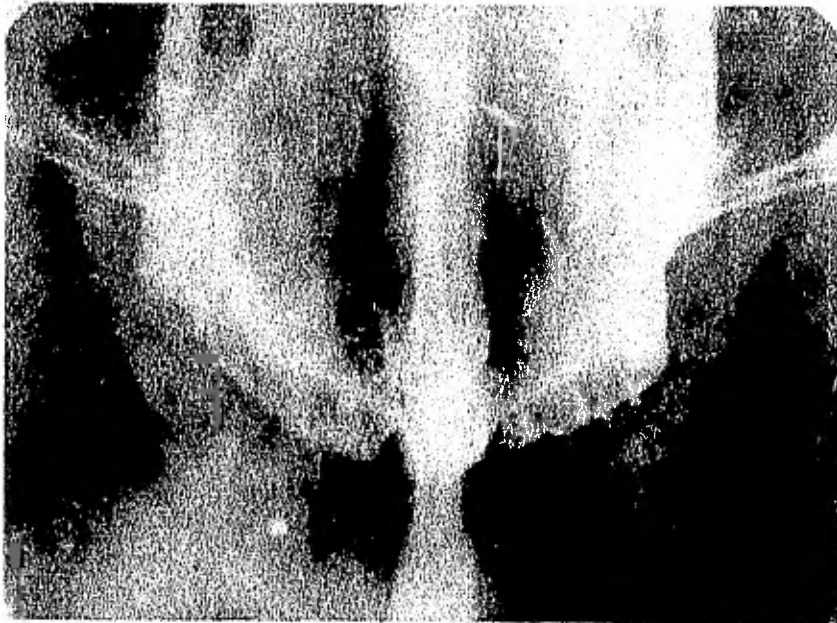


FOTOGRAFIA 7.- Lesión hiperqueratósica en la palma de las manos.

FOTOGRAFIA 8.- Aspecto paradontal actual del paciente.



FOTOGRAFIA 9-10.- Terceros molares parcialmente erupcionados -
y retenidos por la prótesis.



FOTOGRAFIA 11-12.- Aspecto radiográfico del paladar y la mandíbula con la presencia de los terceros molares que deberán ser extraídos.

El estudio histopatológico reveló periodontitis crónica activa. Encía con infiltrado de poli y mononucleares importante principalmente células plasmáticas formando grupos alrededor de los vasos, algunas colonias de bacterias Gram + y - además de gran proliferación fibrosa.

Los tejidos blandos (mucosa bien hidratada, lengua, glándulas labios, etc.,) sin patosis.

El paciente siguió bajo tratamiento e inspección médico - odontológica hasta los 14 años aproximadamente, gran parte del tratamiento es el que aún persiste prótesis total removible y pomadas queratolíticas además de aceite hidráulico - por parte del mismo paciente.

El estudio genético nos indica que no existe consanguinidad entre los padres.

Edad materna al nacimiento 20 años

Edad paterna al nacimiento 24 años

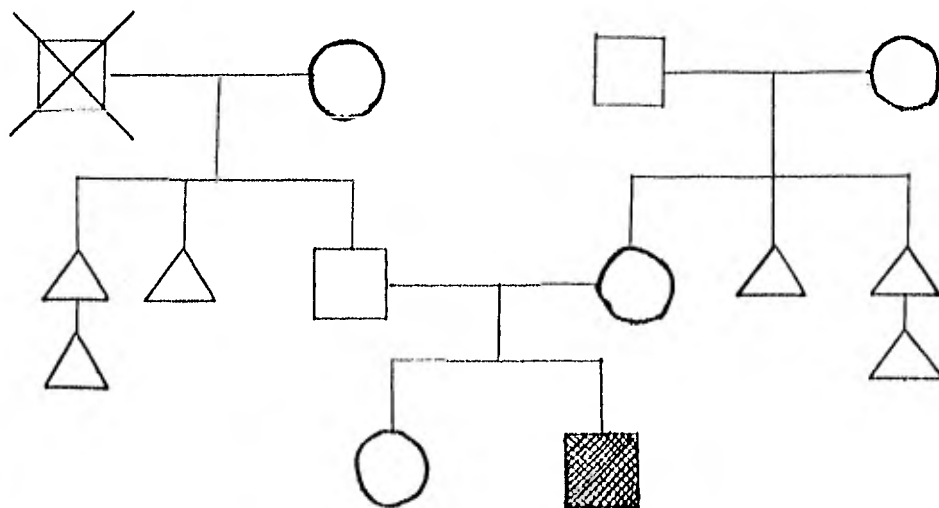


FIGURA 3.- Arbol genealógico del paciente.



FOTOGRAFIA 13-14.- Paciente bucalmente rehabilitado con Prótesis total removible.

C A P I T U L O V

DISCUSION.

La revisión somera y exhaustiva de la literatura médico - odontológica que se presenta en este trabajo es de -- 1963 a 1980 y nos permite elaborar una comparación de las dife^{re}ntes características clínicas reportadas por los autores que han atendido a pacientes con esta alteración y el caso clínico que se presenta.

De esta manera tenemos que la hiperqueratosis -- palmo - plantar como caracterfstica principal presente en el - paciente de caso clínico expuesto, coincide con el 100% de la reportada en la literatura. (1), (2), (3), (4), (7), (8), (9), (10), (11), (12), (13), (14), (16), (17), (18), (19), (20), -- (21), (24), (25), (26), (28), (30), (31), (32), (33), (34) y - (35), (36), (37).

En relación con la consanguinidad el caso coinci^{de} con el 50% que menciona que no es necesaria esta situación para que se presente la alteración (3), (11), (26), (3), (4) y (36).

La hiperqueratosis en otros sitios del cuerpo - como lo presenta el paciente es mencionada en cierto porcenta^{je} de la literatura.

Las alteraciones sistémicas asociadas no se to^{man} como dato patognónimo debido a que en realidad no presenta en ninguno de los pacientes reportados hasta ahora. De igual forma encontramos nulo el porcentaje o posibilidad de padecer algún tipo de trastorno o deficiencia mental. (18, (26).

La característica del diagnóstico diferencial -- Periodontosis Juvenil de pronóstico desfavorable en cuanto a - que el paciente queda desdentado y cualquier intento de terapia resulta infructuoso. Esta característica esta considerada como parte de la triada patognomónica y es mencionada y estudiada en todos los artículos.

Por la cualidad de ser autosómico recesivo encontramos que algunos de los casos son reportados 2 pacientes integrantes de una misma familia (hermanos).(3), (11), (13), - - (16), (18) y (26).

En la familia del caso expuesto el paciente refiere ser el único que padece la alteración.

La madre no presenta antecedentes de exposición a alguna radiación o el uso de droga alguna, parto normal y a término como sucede en todos los casos de los pacientes conocidos aún cuando alguno de ellos fue prematuro en tiempo.

En el estudio radiográfico de cráneo encontramos que el macizo facial se encuentra disminuido con relación a la bóveda craneana y la implantación de la arcada dentaria no es del todo normal, la densidad ósea se considera dentro de los límites normales, las características radiográficas coinciden con la literatura acerca de que no todos los pacientes presentan arachnoidactilia como sucede en el 50% de los pacientes reportados. (1), (4), (13), (19), (24), (31), (34) y (36).

La característica del diagnóstico diferencial -- Periodontosis Juvenil de pronóstico desfavorable en cuanto a - que el paciente queda desdentado y cualquier intento de tera-- pia resulta infructuoso. Esta característica esta considerada como parte de la triada patognomónica y es mencionada y estu-- diada en todos los artículos.

Por la cualidad de ser autosómico recesivo encon-- tramos que algunos de los casos son reportados 2 pacientes in-- tegrantes de una misma familia (hermanos).(3), (11), (13), - - (16), (18) y (26).

En la familia del caso expuesto el paciente re-- fiere ser el único que padece la alteración.

La madre no presenta antecedentes de exposición a alguna radiación o el uso de droga alguna, parto normal y a término como sucede en todos los casos de los pacientes conoci-- dos aún cuando alguno de ellos fue prematuro en tiempo.

En el estudio radiográfico de cráneo encontramos que el macizo facial se encuentra disminuido con relación a la bóveda craneana y la implantación de la arcada dentaria no es del todo normal, la densidad ósea se considera centro de los - límites normales, las características radiográficas coinciden con la literatura acerca de que no todos los pacientes presen-- tan arachnoidactilia como sucede en el 50% de los pacientes re-- portados. (1), (4), (13), (19), (24), (31), (34) y (36).

La radiografía de cráneo nos revela que la densidad ósea estaba dentro de los límites normales con mala implantación de la arcada dentaria, disminución en el tamaño del maxilar facial con relación a la bóveda craneana.

En la actualidad el paciente es desdentado total, en el maxilar conserva los terceros molares mandibulares parcialmente erupcionados por el uso de la prótesis total removible, los tejidos blandos están en perfectas condiciones.

En el paladar a pesar de ser una persona joven - las rugas se ven disminuidas y poco visibles debido al uso prolongado de la prótesis.

En el estudio radiográfico oclusal se observa el hueso con poca altura y espesor pero suficiente para mantener la prótesis.

Las lesiones cutáneas aún persisten refiriendo el mismo paciente que en los meses de invierno se ven aumentadas y desaparecen por completo en la primavera.

Al continuar con el interrogatorio y la palpación nos encontramos con un individuo sano, sin alteraciones sistémicas o morfológicas, en este último estudio que se realizó lo único nuevo que se encontró y que el paciente refiere es la intolerancia al frío, manifestando además de las lesiones hiperqueratósicas con erupciones y prurito en el área de la espalda.

Este paciente se encuentra adaptado al medio que lo rodea, durante el interrogatorio se mostró amable y cooperador.

C A P I T U L O VI

CONCLUSIONES.

1.- El odontólogo no puede ni debe aislarse del resto de los profesionales de la Medicina para tratar cualquier problema bucal, por lo tanto se concluye la importancia de conocer a la perfección su área y correlacionarla con las demás disciplinas médicas y la constante comunicación profesional con los especialistas de ellas resaltando la importancia del trabajo en equipo.

2.- En este trabajo se hace una exposición de las características del Síndrome Papillón - Lefevre (Hiperqueratosis Palmo - Plantar), presentando un caso clínico y revisando la bibliografía actual del tema; y se establece que el caso clínico presentado corresponde a uno típico del Síndrome.

3.- Por otra parte, esta investigación en torno al Síndrome Papillón - Lefevre nos deja la inquietud sobre el análisis de otros padecimientos genéticos que de una manera u otra tienen manifestaciones bucales.

C. A P I T U L O VII

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Audiffere Mireles L., Domínguez Medina Raúl y Romero de --
León E.
Descripción Diagnóstico y tratamiento de dos casos de - -
Síndrome Papillón - Lefevré.
A. D. M.
35,(3),231 - 35 Junio 1978.
- 2.- Brownstein M. H.
Papillón - Lefevre Syndrome.
Arch. Dermatol.
106, 533 - 34 Octubre 1972.
- 3.- Carvel Iusem R.
Palmo - Plantaris Hiperkeratosis and Premature Periodontal
Destruction. Papillón - Lefevre Syndrome a 30 years Study
of two Affected sisters.
Jour of Oral Med.
24, (3 - 4), 73 - 82 Octubre 1969.
- 4.- Castro Rufz Bertha y Gómez Ortoga Humberto.
Reporte de un caso. Síndrome Papillón - Lefevre.
A. D. M.
37, (3), 188 - 91 Junio 1980.

- 5.- Cromosomas.
Herman A. Hiez.
2 Ed. 1976.
- 6.- Cristner Paul-Collagenase in the Human Periodontal Ligament.
Jour. Periodontal.
51, (8), 455 - 60 Agosto 1980.
- 7.- Dermatología.
Parrish A. Jhon.
1978.
- 8.- Dermatology in General Medicine.
Fitzpatrick, Eisen, Wolf.
2 Ed. 1979.
- 9.- Enfermedad Periodontal en Niños y Adolescentes.
Baer N. Paul, Sheldon D. Benjamín.
2 Ed. 1975.
- 10.- Giasanti J.S., Hraban R.P. and Waldron C.A.
Palmar plantar Hiperkeratosis and Comitant Periodontal Destr
truction. Papillón - Lefevre Syndrome.
Oral Surg.
36, 40 - 48 Julio 1973.

- 11.- Gardner D.G. y Jhonson R.A.
Premature Exfoliation of the Teeth with Hiperkeratosis of
the Palms and Soles. Papillón - Lefevre Syndrome.
39, 797 - 800 Noviembre 1973.
- 12.- Galanter D.R. and Bradford S.
Hiperkeratosis Palmo plantaris and Periodontosis.
Papillón - Lefevre Syndrome.
Jour. Periodontics.
40, 40 - 6 1969.
- 13.- Gorlin R.J., Sedano H. and Anderson V.E.
The Syndrome of palmar plantar Hiperkeratosis and Prematur
e Peridontal Destruction of the Teeth. A Chemical and -
Genetic Analisis of the Papillón - Lefevre Syndrome.
Journal of Pediatrics.
65, 895 - 906 Diciembre 1964.
- 14.- Hickory E., Shell Jerome and Glenn E.
Papillón - Lefevre Syndrome.
Report a Case.
Jour. Amer. Dent. Assos.
93, (1) Julio 1976.
- 15.- Manual de Inmunología Clínica.
H. Hugh Fundeberg, Cadwell Joseph y Willis Vivian J.
2 Ed. 1975.

- 16.- Mundford Arthur G.
Papillón - Lefevre Syndrome, Report of two Cases in the
Sam Family.
Jour. Amer. Dent. Assos.
93, 21 - 123 Julio 1976.
- 17.- Navarrete Franco, Cedillo Salome, Vázquez Cristina y ---
Ayala Espinoza Juan.
Síndrome Papillón - Lefevre, Hiperqueratosis Palmo - Planta
tar con Periodontosis en la Niñez, reporte de dos casos.
A. D. M.
27, (4), 323 - 27 Agosto 1970.
- 18.- Negrete Aguirre, Sotero Ramírez y Fragoso R.
Síndrome Papillón - Lefevre, a propósito de tres casos
Revista Mexicana de Dermatología.
23, (2 - 3), 182 - 188 Diciembre 1979.
- 19.- Odontología para el Niño y el Adolescente.
Ralph R.E., Mc. Donald.
2 Ed. 1969.
- 20.- Paghdiwala F. OIied.
Papillón - Lefevre Syndrome, A case report.
Journal Periodontal.
51, (10), 594 - 98 Octubre 1980.

- 21.- Papillón et Lefevre P., Deux cas de Keratodermie palmaire et plantaire symetrique familiale (Maladie de Meleda) - - chez le frere et la soeur. Coexistence dans les deux cas dalterations dentaires graves.
Bull Soc. Franc. Derm.
31 82 - 84 1924.
- 22.- Patologia Bucal.
S. N. Bhaskar
2 ed. 1975.
- 23.- Patologia Bucal.
Thoma Kurth.
Tomo III 3 ed. 1975.
- 24.- Patologia Estructural y Funcional.
Robbins Stanley
1 ed. 1975.
- 25.- Periodontologia Clinica.
Irving Glikman
4 ed. 1974.
- 26.- Prabhu S.R. Daftary and Dholakin H.M.
Hiperkeratosis Palmo Plantaris with Periodontosis.
Papillón Lefevre Syndrome. Report of the tree cases, two occurring In Siblings.
Jour Oral Surgery.
37 262 - 66 Abril 1979.

- 27.- Recognizable Patterns Of Human Malformation Genetic, --
Embriologic and Clinical Aspects.
Smith W. David.
2 Ed.
- 28.- Sedano O. Heddie.
Patología Oral en Niños.
Acta Odontológica Venezolana.
16, (1) Abril 1978.
- 29.- Syntex.
Simposio de Genética Clínica.
1971.
- 30.- Textboock Of Dermatology.
Rook Arthur.
Vol. II
2 Ed. 1976.
- 31.- Textboock Of Pediatrics.
Nelson E. Waldo y Vanghauman C. Víctor.
11 Ed. 1979.
- 32.- Tratado de Patología Bucal.
Shaffer William y Hime K. Mayard.
3 Ed.

- 33.- Tratado de Pediatría.
Nelson E. Waldo. y Vanghan Víctor.
6 Ed. Tomo II
- 34.- Vivier du Anthony.
Papillon - Lefevre Syndrome.
Proc. R. Soc. Med.
67, 440 - 41 Junio 1974.
- 35.- Voguel I. Richard and Deasy J. Michael.
Juvenile Periodontitis Curren Concepts.
J. A. D. A.
(97), 843 - 46 Noviembre 1978.
- 36.- Wilson F.M.
Papillon - Lefevre Syndrome.
Report of a case.
Oral Surg.
24, 488 - 92 Octubre 1969.
- 37.- Ziprowoski Leo, Yachaman Ramon and Briss Michel.
Hiperkeratosis Palmo-Plantar with Periodontosis.
Papillon - Lefevre Syndrome.
Archivos de Dermatología.
88, (2), 207 - 209. Agosto 1963.