

248
2ej



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

DECIMO OCTAVO SEMINARIO

[Handwritten signature]

**ENFERMEDAD PERIODONTAL EN EL
SINDROME DE PAPILLON-LEFÈVRE**

PERIODONCIA

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A

ANA MARIA DE LA LUZ LOPEZ HERRERA



FACULTAD DE
ODONTOLOGIA

ASESOR:
C.D. ISMAEL FLORES SANCHEZ

C.H.

[Handwritten signature]

México, D.F. 1996

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



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.

AGRADECIMIENTOS

A DIOS.

Mi Padre por haberme regalado la vida, la inteligencia, la sabiduría, la constancia y todas aquellas cualidades que me dio para poder terminar mi carrera con gran satisfacción.

A mis padres

Por que ven coronados sus esfuerzos al verme alcanzar mi meta.

Gracias por sus noches de desvelo, por acompañarme en mis tristezas y alegrías, en aquello que se veía inalcanzable y hoy gracias a su ayuda se ha hecho realidad.

Gracias por sus palabras de aliento cuando más lo necesitaba y por que siempre estuvieron a mi lado.

A mi esposo.

Compañero sublime de mi vida, inspiración de mis esfuerzos, apoyo incondicional de todo momento, compañero fiel y amor de mi vida.

A mi hija Monserrat.

Por ser el principio de una nueva vida, consagración de amor y ternura.

A ti dedico mi esfuerzo y entereza, con la esperanza de darte un futuro mejor.

A mis hermanos.

Por darme la oportunidad de demostrar que a pesar de los obstáculos que se te pueden presentar, puedes salir adelante no importando lo difícil que sea.

Porque aún estando cerca de mí, me hicieron sentirme una persona más segura e independiente, logrando alcanzar así una de mis metas; para culminar satisfactoriamente mi carrera.

A mis suegros.

Por el apoyo incondicional que me han proporcionado para poder alcanzar una de mis grandes metas. Gracias.

A mi amiga Raquel.

Por su apoyo ilimitado, por su confianza y gran ayuda, mil gracias.

Para alguien muy especial,

Que a pesar de que nunca llegue a leer estas líneas, mil gracias por el apoyo incondicional que me ofreció, por ayudarme a ser mejor y no ser una persona conformista.

A mi asesor Ismael Flores Sánchez

Por su inapreciable ayuda, paciencia, dedicación y amistad.

Muchas Gracias.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

CAPITULO I

ASPECTOS HISTÓRICO	3
--------------------	---

CAPITULO II

ETIOLOGÍA	5
A) ASPECTOS GENÉTICOS	5
B) ASPECTOS MICROBIOLÓGICOS	7

CAPITULO III

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	12
A) MANIFESTACIONES EN LA PIEL	12
B) ASPECTOS HISTOLOGICOS DE LA PIEL	14
C) MANIFESTACIONES BUCALES	15

CAPITULO IV

PREVALENCIA	18
-------------	----

CAPITULO V

RESPUESTA DEL HUÉSPED	19
1.- NEUTRÓFILOS	20
A) MIGRACIÓN	20
B) FUNCIÓN	21
C) DESTRUCCIÓN HÍSTICA	23
D) DEFENSA GINGIVAL	24
E) DAÑO PERIODONTAL	29
2.- NEUTRÓFILOS EN EL SÍNDROME PAPILLON - LEFÈVRE	29

CAPITULO VI

DIAGNÓSTICO	35
a) EXAMENES DE LABORATORIO	35
b) EXAMINACION DE LA PLACA DENTOBACTERIANA	36
A) DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	38

CAPITULO VII

COMPLICACIONES	40
----------------	----

CAPITULO VIII

TRATAMIENTO	42
A). DERMATOLOGICO	42
B). PERIODONTAL	48
CONCLUSIONES	60
BIBLIOGRAFÍA	63

INTRODUCCION

Se han reportado que existen cuando menos cinco formas diferentes de periodontitis. Todas ellas están relacionadas con la presencia de microorganismos patógenos tanto para su inicio como para su progresión; y junto con factores de riesgo tanto locales como sistémicos van a determinar el tipo específico de la enfermedad.

Existe un grupo de periodontitis que se ha relacionado con la presencia de enfermedades sistémicas en las cuales se encuentra incrementada la susceptibilidad a padecer infecciones recurrentes, estos pacientes pueden desarrollar la enfermedad periodontal.

Entre las enfermedades sistémicas que se asocian a periodontitis las más frecuentes son Diabetes, Síndrome de Down, Síndrome de PAPILLON LEFÈVRE, SIDA, etc. En donde se encuentran alterados los mecanismos de defensa del huésped

que junto con la presencia de patógenos periodontales permite el desarrollo de periodontitis severa.

La terapia periodontal se dirige principalmente, hacia el control antiinfeccioso de la enfermedad, sin embargo en estos pacientes con enfermedades sistémicas existe una elevada susceptibilidad , que con frecuencia no permite un tratamiento exitoso ya que el componente sistémico en ocasiones no es controlado .

El síndrome de PAPILLON LEFÈVRE es una enfermedad sistémica asociada a periodontitis muy severa, en la cual la terapia periodontal es de un pronóstico pobre si la condición sistémica no es controlada adecuadamente.

Por lo tanto el objetivo de esta tesina es hacer una revisión exhaustiva de la literatura del síndrome de PAPILLON LEFÈVRE, para conocer la relación de enfermedades sistémicas y periodontitis, en cuanto a su inicio, progresión, tratamiento y pronóstico, con lo cual entenderemos mejor la participación de los factores sistémicos en la enfermedad periodontal.

CAPITULO I

ASPECTOS HISTÓRICOS.

En 1924, PAPIILLÓN-LEFÈVRE describieron a dos hermanos, los hijos de un matrimonio entre primos en primer grado, con una condición caracterizada por una hiperqueratosis palmoplantar difusa y la pérdida prematura tanto de la dentición decidua como de la permanente. Esta condición vino a conocerse como el SÍNDROME DE PAPIILLÓN-LEFÈVRE y subsecuentemente se han descrito alrededor de doscientos casos.^(16,20)

El SÍNDROME aparece entre la infancia y la adolescencia; sin embargo se ha reportado una variación de inicio tardío de la enfermedad.(6,3)

Las características más importantes del SÍNDROME DE PAPIILLÓN-LEFÈVRE son la hiperqueratosis palmoplantar y la destrucción periodontal rápida, severa y generalizada de ambas

denticiones, causando su pérdida prematura. Aunque la etiología se desconoce, la enfermedad se considera ser transmitida como un rasgo autosómico recesivo.(6,1).

Existe susceptibilidad aumentada a las infecciones en aproximadamente en el 20% de los pacientes. Hallazgos adicionales reportados incluyen calcificación intracraneales, retraso en el desarrollo somático, hiperqueratosis folicular y onicogriptosis. Otras características asociadas pero no distintivas para el SÍNDROME de PAPILLÓN-LEFÈVRE incluyen parches hiperqueratósicos, sobre los codos y las rodillas, retraso mental calcificación intracraneales y aracnodactilia (19,20,2)

CAPITULO II

ETIOLOGÍA

A) Aspectos Genéticos

El SÍNDROME de PAPILLÓN-LEFÈVRE muestra una agregación familiar sugiriendo bases genéticas para su etiología. Se reportan tres características genéticas de interés para éste SÍNDROME.

- 1.- Los padres no están afectados.
- 2.- Se han observado hermanos afectados con patología similar.
- 3.- El índice observado de consanguinidad paternal es más grande que en el de la población en general.

Estas observaciones apoyan una transmisión autosómica recesiva del SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. El cariotipo ha revelado ser normal en dos hermanos afectados con el SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÈVRE, sugiriendo que la mutación genética responsable para el SÍNDROME DE

PAPILLÓN-LEFÈVRE, es improbable que involucre una gran aberración o el reacomodo del DNA, cromosomal. Aproximadamente de dos a cuatro de mil personas son heterocigotos para el gen del SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE, y por lo tanto son portadores. Este índice de portadores resultaría en una prevalencia en la población de aproximadamente un caso de SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE en uno a cuatro millones de personas aunque los portadores no expresan las características clínicas asociadas con el SÍNDROME, cuando dos portadores se casan existe una posibilidad del 25% de poder producir un vástago con el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE.(20,4)

La mayoría de los casos reportados son por dentistas. Si los dermatólogos llevaran a cabo las exámenes bucales rutinarios para pacientes con lesiones hiperqueratósicas, la incidencia reportada para el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE, podría ser mayor. Ambos sexos pueden estar

afectados y puede afectar a individuos de diferentes grupos raciales.(20,11)

La Etiología y la Patogénesis de esta enfermedad no está del todo entendida, se considera que es hereditaria como un rasgo autosómico recesivo. La consanguinidad entre los padres se ha observado en un tercio de los casos estudiados. (21,9)

B) Aspectos Microbiológicos.

Se han sugerido tres factores principales como responsables de la iniciación y progresión del SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE:

1.- La presencia de patógenos anaerobios gram negativos virulentos en el sitio de la lesión (Placa/bolsas periodontales) tales como *Porphiromonas gingivales*, *Capnocytophaga*,

Espiroquetas y Actinobacillus actinomycetemcomitans. De estos patógenos periodontales el *Actinobacillus actinomycetemcomitans* constituye más del 50% del total de las colonias. Existen también numerosos factores de virulencia tales como: leucotoxinas, colagenasa, endotoxina, epiteliotoxina y un factor inhibidor fibroblástico, sugiriendo que el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE es regulado bacteriológicamente y por lo tanto pudiera ser tratado con antibióticos.(6,12)

2.- La alteración de las actividades quimiotácticas, fagocíticas y bactericidas de los neutrófilos acompañadas por una disminución de las células.(6,1)

3.- El defecto en el mecanismo inmunoregulatorio incluyendo en la respuesta linfocítica reducida a los patógenos, depresión de radio de las células T ayudadoras a-supresoras, función monocítica deficiente, elevación de la inmunoglobulina sérica (Inmunoglobulina G), y cambios degenerativos en las células plasmáticas.(6,2)

Los elevados títulos de anticuerpos contra *el Actinobacillus actinomycetemcomitans* apoyan los hallazgos microbiológicos de la involucración de ésta bacteria en la periodontopatía asociada con el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE.

Se dice que el componente genético es la causa de la alteración de la función neutrofílica y el mecanismo inmunoregulador.(6)

Hallazgos locales indican defectos en el cemento, en la inserción del ligamento periodontal y la alteración en la función de los fibroblastos y cementoblastos.(6)

Un componente hereditario puede inducir los defectos en la defensa del huésped en el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. Se sugiere que los pacientes deben tener una infección con una bacteria virulenta específica como *el Actinobacillus actinomycetemcomitans* para desarrollar el componente periodontal del SÍNDROME. Se ha especulado que el defecto

hereditario en el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE está localizado en la superficie epitelial. El epitelio de unión es el único por su desarrollo; por lo tanto un defecto en éste epitelio podría manifestarse. Esto puede llevar a una defensa reducida en contra de los periodontopatógenos permitiendo una destrucción periodontal severa. Sin embargo si los pacientes no están infectados por dicha bacteria, ellos pueden no desarrollar la destrucción periodontal y su enfermedad será diagnosticada como una enfermedad de Meleda que es más común.(20,3)

Las manifestaciones de la piel y periodontales son reacciones adversas del envejecimiento prematuro de sus componentes estructurales. Se han sugerido defectos estructurales en el cemento radicular, en el epitelio gingival y un inbalance funcional de la actividad colagenolítica en el ligamento periodontal. También existen datos que demuestran una ausencia de la queratina 64kda y un incremento significativo en la queratina 56 a la 58kda en el estrato corneó plantar. Estos hallazgos

sugieren que la queratinización anormal puede ser una razón fundamental en el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE.(9)

La barrera epitelial normalmente protectora, puede estar comprometida en el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE permitiendo la infección oportunista por bacterias virulentas tales como el *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, el cual puede, en virtud de sus factores de virulencia, localmente sobrepasar la respuesta inmune y causar periodontitis severa.(20,4)

Es difícil especular el papel de los leucocitos polimorfonucleares en la periodontitis en éste SÍNDROME, pero parece ser que en algunos casos, el defecto periférico de estas células puede estar inducido por las toxinas bacterianas. Si existen patógenos específicos a la placa subgingival tal defecto periférico sería ampliado y la destrucción en el sitio específico ocurriría.(18,11)

CAPITULO III

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

A) MANIFESTACIONES EN LA PIEL.

La hiperqueratosis de las palmas de las manos y las plantas de los pies es la lesión primaria encontrada en el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. La hiperqueratosis se refiere a la hipertrofia de la capa córnea de la epidermis. Las superficies plantar y palmar involucradas son afectadas entre el primero y cuarto año de vida, aunque las lesiones en la piel puede presentarse después del nacimiento, inicialmente las palmas y las plantas presentan una apariencia seca, roja y escamosa. La involucración dérmica puede mostrar una apariencia como de parches, con una distribución difusa o puede presentarse como una involucración hiperqueratósica bien demarcada en las palmas.(20,12)

Ocasionalmente el maleolo externo, las tuberosidades tibiales, el dorso de los dedos y las articulaciones del talón están involucradas con placas hiperqueratósicas. Las plantas de los

pies por lo general están más afectadas que en las manos, y las lesiones pueden extenderse hasta el tendón de Aquiles. El engrosamiento y el agrietamiento de la piel plantar puede ser tan severo que es difícil al caminar. El grado de hiperqueratosis varía significativamente de un paciente a otro, a un dentro de la misma familia. Se ha reportado una variación estacional, empeorando en invierno la severidad de los síntomas. Krebs noto que las lesiones cutáneas eran más severas en los estadios de enfermedad febril.

En algunos niños la queratosis palmoplantar aparecía simultáneamente con la involucración periodontal de los dientes primarios y remitía una vez que se perdieron los dientes periodontalmente involucrados. La recurrencia de las lesiones hiperqueratósicas se ha observado que coincide con la involucración periodontal de los dientes permanentes.(16,20)

Varios reportes sugieren que el grado de hiperqueratosis es mayor en el momento en el que existe involucración periodontal.

Las lesiones de la piel a menudo se reportan que mejoran

con la edad, pero permanece algún grado de hiperqueratosis palmoplantar a través de toda la vida.(20,3)

B) ASPECTOS HISTOLOGICOS DE LA PIEL.

Al microscopio de luz las lesiones de la piel muestran una hiperqueratosis ligera, una hiperqueratosis focal, una hipergranulosis, ligera acantosis y elongación irregular con ensanchamiento de las proyecciones epiteliales de la epidermis.

En la dermis superior puede ser evidente un ligero infiltrado celular perivascular, infiltrado inflamatorio crónico compuesto principalmente por células mononucleares similar al visto en la dermis crónica. El índice mitótico de las células epidermales cutáneas no parece tener consecuencias.(16,20)

Al microscopio electrónico la unión dermoepitelial, las células basales y los melanocitos se reportan normales. Las células granulares de la epidermis interfolicular se reporta que contienen numerosas vacuolas como de lípidos y frecuentemente

un contenido reducido de tonofilamentos, con gránulos de queratohialina rectangulares o globulares anormales.(20,22)

C) MANIFESTACIONES BUCALES.

Antes de la erupción dentaria la encía y la superficie mucosa parecen ser normales. Se reporta que el desarrollo dentario y la erupción son normales. Sin embargo concomitantemente con la aparición de la queratosis palmoplantar la encía se inflama y sangra. A continuación ocurre una destrucción rápida del periodonto que soporta la dentición primaria. La destrucción se presenta en el orden en el que van erupcionando los dientes seguido de la exfoliación de los mismos.(20,18)

*Típicamente los individuos afectados pierden casi todos los dientes primarios a la edad de cuatro años. La inflamación gingival severa es un hallazgo común y solo en algunos casos la pérdida de los dientes no se acompaña con inflamación gingival

severa. La masticación puede ser difícil y dolorosa debido a la hipermovilidad de los dientes los abscesos múltiples y la impactación de comida. Existe una resorción ósea extensa y bolsas periodontales profundas desde las cuales la pus exuda como respuesta a la más ligera presión. La sensibilidad de la linfadenopatía regional también se ha observado. Las características patognomónicas del SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE son el linfadenopatía, hipermovilidad, desplazamiento, migración y exfoliación de los dientes sin signos de resorción radicular. Después de la exfoliación de los dientes la inflamación gingival desaparece y la encía regresa a un apariencia normal.

Los tejidos gingivales parecen normales hasta la erupción de la dentición permanente, cuando el proceso inflamatorio se repite de nuevo. A parte de la destrucción periodontal los dientes son normales anatómicamente. A la edad de catorce años la mayoría de la dentición permanente se pierde sin embargo los terceros molares a menudo no están involucrados. La destrucción

periodontal es tan severa que la resorción ósea se ha descrito como una atrofia del hueso alveolar.(6,20)

La examinación radiográfica de los casos avanzados revela una pérdida severa del hueso alveolar y los dientes parecen estar " flotando en el aire" los dientes no erupcionados tienden a desarrollarse normalmente dentro de sus criptas óseas, aunque en algunos casos asumen posiciones anormales y tienen raíces incompletas. Los pacientes pueden presentar una susceptibilidad aumentada a otro tipo de infecciones.(6,19)

CAPITULO IV

PREVALENCIA.

Este SÍNDROME se hereda como un rasgo autosómico recesivo y la consanguinidad paternal es relativamente común y se presenta en un tercio de los casos estudiados. La frecuencia de la alteración es aproximadamente de uno a cuatro por millón de personas (Frecuencia de 0.0001).

Aunque el SÍNDROME es raro se han reportado cerca de doscientos casos en todo el mundo. Los hombres y las mujeres son afectados de igual manera y no parece existir una predominancia racial. Aparentemente la mayoría de los casos son reportados y diagnosticados tanto por dentistas como por dermatólogos debido al aumento en el conocimiento de las manifestaciones de la piel y bucales de la enfermedad.(6,22)

CAPITULO V

RESPUESTA DEL HUÉSPED

1) NEUTRÓFILOS.

Los Neutrófilos (también conocidos como leucocitos *polimorfonucleares* o PMN) son el tipo de leucocitos más abundantes en la sangre periférica humana; constituyen del 40 al 70% del total de leucocitos circulantes. Los neutrófilos constituyen la primer línea de defensa contra toda forma de lesión y agresión de padecimientos infecciosos. También intervienen en la fase aguda de reacciones inflamatorias. (7,15)

La función protectora primaria de los neutrófilos es la de acumularse en los sitios de la lesión o agresión y englobar, matar o digerir a los microorganismos y destruir otras sustancias nocivas.(15)

1.- NEUTRÓFILOS.

En adultos normales, los neutrófilos se encuentran en la médula ósea, la sangre y los tejidos. En la medula ósea se producen y proliferan a partir de blastocitos a promielocitos y finalmente mielocitos. Luego de esta etapa de mielocito las células se convierten en metamielocito o células segmentadas. Estas células salen de la medula hacia la sangre donde circulan durante 10 horas; después migran hacia los tejidos donde sobreviven sólo uno o dos días.(7)

A) MIGRACIÓN

La migración de los neutrófilos es aleatoria como una reacción ante señales químicas específicas denominadas quimioatrayentes. El proceso de la migración de los neutrófilos desde la médula hasta la sangre y luego hacia los tejidos es muy importante. Este proceso se conoce como quimiotaxis, y se define como un movimiento dirigido de los leucocitos a lo largo de un

gradiente de concentración de sustancias denominadas quimiotaxinas o quimioatrayentes. Estas pueden derivarse del tejido o de los microorganismos infectantes; que estimulan a los leucocitos al fijarse a receptores en su superficie. Las quimiotaxinas que se sabe se fijan a receptores de neutrófilo incluyen péptidos N-formil-metionil, el fragmento C5a del complemento y el leucotrieno B4. Por lo tanto el proceso mediante el cual los neutrófilos dejan los vasos sanguíneos y prosiguen hacia un sitio de infección cuenta con dos fases: la primera es la adhesión del leucocito al endotelio; y el segundo la migración dirigida hacia zonas de mayor concentración de quimiotaxinas.(7)

B) FUNCIÓN.

Una vez que los neutrófilos penetran a la circulación migran hacia los tejidos inflamados o infectados, están listos para efectuar su función fagocítica. El primer paso es reconocer al blanco, este incluye cubrir (opsonizar) al microorganismo infectante o al elemento histico del huésped con proteínas

plasmáticas. La opsonización facilita la adherencia y la fagocitosis de microorganismos infectantes seguido por su destrucción intracelular. La función principal de las opzoninas es facilitar el reconocimiento y la fagocitosis de microorganismos infeccioso, una vez que el microorganismos o la partícula quedan cubiertas con opzoninas como las inmunoglobulinas, elementos del complemento o ambos se presenta la fijación al neutrófilo y después la ingestión. La partícula se transporta hacia el interior de la célula en una membrana celular denominada fagosoma.

Este se une entonces a los gránulos de los neutrófilos, que constituyen un fagolisosoma donde se destruye la bacteria. (7)

Los neutrófilos destruyen microorganismos mediante el mecanismo dependiente de oxígeno y otros independientes del mismo. La actividad antimicrobiana independiente de oxígeno se lleva a cabo mediante un conjunto de sustancias incluyendo catepsina G, lactoferrina, lisozimas, proteasas y algunas proteínas cateólicas que incrementan la permeabilidad bacteriana. La acidificación del fagosoma puede tener efecto

bactericida o bacteriostático sobre muchos microorganismos ingeridos. Los mecanismos de destrucción dependientes de oxígeno se vinculan con la producción de metabolitos de oxígeno tóxico, como el anión superóxido y el peróxido de hidrógeno. Este último además de sus propiedades antimicrobianas directas, también opera como un cofactor en el sistema antimicrobiano por la mieloperoxidasa. Se estima que el radical de hidroxilo y el oxígeno libre producido mediante este sistema son tóxicos para muchos microorganismos.(12)

C) DESTRUCCIÓN HÍSTICA

Es evidente que el neutrófilo puede causar daño agudo al tejido ya que interviene en padecimientos inflamatorios. Los neutrófilos por lo general secuestran productos tóxicos en los fagolisosomas. No obstante cuando se encuentran partículas grandes no fagocitables o cuando se estimula el neutrófilo de otra manera para la secreción, tales productos pueden liberarse fuera de la célula, donde dañan a los tejidos del huésped.

El neutrófilo contiene diversas hidrolasas ácidas y proteinasas neutras que controlan en ocasiones no solo al microorganismo, si no en ciertos casos a los tejidos del huésped. Durante la reacción inflamatoria aguda, los neutrófilos infiltrantes contienen y eliminan agente infectante o inflamatorio; el daño al tejido del huésped es localizado y autolimitado. Sin embargo la incapacidad para erradicar al agente nocivo pudiera causar infiltración histica continua por neutrófilos y otras células fagociticas. En tales circunstancias la inflamación crónica o subaguda puede causar lesión histica importante mediada por los fagocitos. La función normal de los neutrófilos en casi todas las infecciones incluyendo la enfermedad periodontal, es de protección, situación que elimina al agente inflamatorio con grados variables de daño a los tejidos del huésped (7)

D) DEFENSA GINGIVAL

Existe un flujo constante de neutrófilo (PMN) hacia los tejidos gingivales. Los polimorfonucleares se trasladan hacia la bolsa/

surco gingival en respuesta a factores quimiotácticos. Estos incluyen péptidos bacterianos así como sustancias derivadas del huésped (péptidos del complemento, leucotrienos, linfoquinas, péptidos de fibrina). Los polimorfonucleares constituyen más del 90% de los leucocitos que migran hacia el surco o la bolsa gingival donde llegan a ponerse en contacto directo con la microflora subgingival; los polimorfonucleares se encuentran sobre la superficie en forma de empalizada; parecen formar una barrera contra la penetración de las bacterias hacia los tejidos subyacentes. Es evidente que los polimorfonucleares son necesarios para defender la región gingival, por que los pacientes con disfunciones de los polimorfonucleares presentan formas exageradas de estomatitis y periodontitis. Esto incluye a pacientes con anomalías cualitativas (defectos en la capacidad de los polimorfonucleares para responder a la infección) o cuantitativas (baja cantidad de polimorfonucleares) de los neutrófilos. La anomalía en el quimiotactismo de los polimorfonucleares puede ayudar a explicar por que algunos

niños y adultos jóvenes están en riesgo de desarrollar periodontitis rápidamente progresiva. Los mecanismos de defensa antimicrobiana por los polimorfonucleares en la región dentogingival en individuos por demás sanos, empero no se conoce íntegramente (10)

Los polimorfonucleares liberan una serie de compuestos con los cuales destruyen a los microorganismos. Estos agentes se tornan disponibles como consecuencia del estallido oxidativo y de la desgranulación durante la fagocitosis de la mayoría de las bacterias gram positivas o gram negativas. Además estas sustancias son liberadas al medio externo para interactuar con bacterias no fagocitadas. Así, la muerte de las bacterias dentro de la bolsa gingival puede producirse dentro de los polimorfonucleares y fuera de ellos.(10)

Resulta concebible que los potenciales patógenos periodontales hayan desarrollado estrategias contra los polimorfonucleares. El *Actinobacillus actinomycetemcomitans* desarrolló una de las formas más efectivas para evadir a los

polimorfonucleares estos microorganismos producen una potente leucotoxina que destruye a los polimorfonucleares así como a los macrófagos.(10)

ESTRATEGIAS POTENCIALES DE LOS
MICROORGANISMOS SUBGINGIVALES
CONTRA LOS NEUTRÓFILOS (PMN)

Destrucción de PMN

(p.ej., leucotoxinas de *A. actinomycetemcomitans*)

Inhibición del quimiotactismo de los PMN

(p.ej., *Capnocytophaga*)

Deterioro de la adherencia y la fagocitosis de los PMN

(p.ej., cápsula de polisacáridos de *Bacteroides* pigmentados de negro)

Degeneración de anticuerpos opsonizantes y de péptidos del complemento

(p.ej., superóxido dismutasa y catalasa de *B. gingivalis* y de *A. actinomycetemcomitans*)

Inhibición de la degranulación lisosómica

(p.ej., *treponema denticola*)

Degradación de la lactoferrina

(p.ej., *B. gingivalis*)

Escape del fagolisosoma

(no hay ejemplos disponibles actualmente entre los microorganismos de la placa.)

Resistencia a la digestión por los PMN

(no hay ejemplos disponibles actualmente entre los microorganismos de la placa.) (10)

E) DAÑO PERIODONTAL

Cuando los polimorfonucleares emigran a la microcirculación y se desplazan a través de los tejidos probablemente secretan agentes proinflamatorios hacia el medio circulante. Esas sustancias son hidrolasas lisosómicas, prostaglandinas, leucotrienos y radicales libres de oxígeno. Entre los estímulos que provocan las reacciones de liberación de los polimorfonucleares se hallan: bacterias intactas, paredes de células bacterianas, toxinas bacterianas, complejos inmunes, complemento (C5a) y otros péptidos quimiotácticos que afectan al huésped. (10)

2.- NEUTRÓFILOS EN EL SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE

Se ha reportado una susceptibilidad aumentada a las infecciones generalizadas en el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. Este aumento de la incidencia de infecciones lleva a

los investigadores a hipotetizar que la alteración inmune es un factor etiológico primario o secundario importante para predisponer a los pacientes con PAPILLÓN LEFÈVRE a las periodontitis.(20,7)

Levo y cols. Investigaron la posibilidad de una alteración inmune en el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. Ellos estudiaron 23 miembros de 4 familias, incluyendo 11 pacientes y 12 individuos sanos. La capacidad de los linfocitos T eran normal en todos excepto en dos de los 11 individuos afectados y uno de los 11 miembros de la familia no afectada . Sin embargo los datos de la proliferación de los linfocitos de estos individuos sugiere que los pacientes así como sus familiares mostraron una respuesta disminuida a los mitogenos celulares B y T .(20)

En 1992 Celenligil estudiaron sub-poblaciones linfocíticas en lesiones periodontales de un paciente con PAPILLÓN-LEFÈVRE. Sus hallazgos no fueron diferentes de los de las otras formas de periodontitis de inicio temprano. Las lesiones periodontales que ellos examinaron estuvieron dominadas por células plasmáticas y

una cantidad aumentada de células killer naturales que se encontraron en la circulación. Estos hallazgos sugieren que la etiología de la destrucción periodontal en el SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE puede ser similar a la descrita por otras enfermedades periodontales.(11,12)

En 1979 Haneke estableció la función neutrófila en un paciente de cinco años de edad. Sus resultados demostraron una actividad reducida invitro. En un ensayo de cámara modificada de Boyden comparada con 50 individuos sanos. Estos neutrófilos también demostraron una disminución en la fagocitosis. Se hipotetizo que una combinación en su respuesta del neutrófilo defectuoso y la capacidad lifoncítica disminuida en su respuesta a la estimulación, pueden ser las bases de una susceptibilidad aumentada a las infecciones en el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE.(20)

En 1984 Van Dyke y Col. investigaron la función neutrofilica en dos hermanos afectados por el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE y en tres de sus familiares no afectados. (Con su

hermano, su mamá y su papá) ambos pacientes con PAPILLÓN-LEFÈVRE mostraron una quimiotaxis neutrófilica reducida y una migración al asar reducida en una prueba de cámara modificada de Boyen. Ellos hipotetizaron que los mecanismos sensorios por los cuales los neutrófilos detectan el estímulo químico y la trasducción de este signo através de la membrana plasmática fueron normales en los neutrófilos de los pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE. (20)

La disminución del neutrófilo "in vitro" en el SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE estuvo más allá del receptor quimiotáctico a diferencia de los pacientes con periodontitis juvenil localizada. (20)

En 1985 Bullon y col. recientemente reportaron que la quimiotaxis neutrófilica, la producción de radicales superóxidos y la fagocitosis estaban alteradas en dos hermanos afectados por el SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE. Un hermano oralmente asintomático pero dermatológicamente afectado no mostro un defecto importante en la actividad fagocítica y en la producción

del radical superóxido. Después del raspado y alisado radicular, la lesiones periodontales progresaron, sin embargo las funciones neutrofilicas se reportaron normales en ambos hermanos. (3)

En 1989 Stadler y Col Estudiaron dos pacientes con el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE con infecciones recurrentes sobre un periodo de 10 años. Inicialmente los neutrófilos de estos pacientes demostraron una actividad quimiotáctica reducida. Siete años más tarde sin tratamiento las infecciones recurrentes y la hiperqueratosis se redujeron espontáneamente y no se pudo demostrar algún defecto quimiotactico en los neutrófilos.(20)

En 1990 Erhan Firatli. Realizo un estudio que fue planeado para establecer la quimiotaxis de los neutrófilos periféricos sanguíneos en siete pacientes (tres mujeres y cuatro hombres) con el SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE. La quimiotaxis y las mediciones de migración espontanea se compararon con los sujetos de control sano. La quimiotaxis y la migración espontanea del neutrófilo periférico sanguíneo estuvo deprimida en todos los

pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. La disminuida quimiotaxis sugiere que los neutrófilos pueden actuar como una de las defensas claves en la patogénesis de la destrucción periodontal severa en pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE.(19)

CAPITULO VI

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en el aspecto clínico principalmente; donde existen alteraciones dermatológicas y enfermedad periodontal ya descrita anteriormente. Se corrobora con exámenes de laboratorio.

a) EXÁMENES DE LABORATORIO

Se examinan histológicamente las lesiones de la piel que muestran una hiperqueratosis focal, hipergranulosis y ligera acantosis con ensanchamiento de las proyecciones epiteliales en la epidermis. En la dermis superior se observa infiltrado perivascular celular inflamatorio crónico compuesto principalmente de células mononucleares, similares a las vistas en las dermis crónica. Al microscopio de luz la unión dermoepitelial, las células basales y los melanocitos se reportan

normales. Las células granulares de la epidermis interfolicular contienen numerosas vacuolas como lípidos y frecuentemente un contenido reducido de tonofilamentos, con gránulos de queratohialina anormal rectangular o globular.(20)

b) EXAMINACIÓN DE LA PLACA-DENTOBACTERIANA

Se han examinado muestras de placa dentobacteriana en pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE por microscopio electrónica de barrido y técnicas de cultivo donde se encontró una flora bacteriana consistente. En 1980 se realizaron sistemas de cultivo y técnicas de identificación más sofisticados. En 1984 Van Dike y cols. reportaron la flora cultivable y niveles de anticuerpos séricos para los patógenos periodontales en una familia con dos hermanas con PAPILLÓN-LEFÈVRE. Tres miembros no afectados de la familia no mostraron niveles de anticuerpos elevados o alguno de los patógenos periodontales, comparando con los afectados. Sin embargo los dos hermanos con el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE mostraron niveles

aumentados de anticuerpos al *Actinobacillus actinomycetemcomitans* en varias pruebas sobre un período de tres años. Las muestras de la placa microbiana de cada uno de los pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE albergaron especies similares. Antes de la terapia el *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Haemofilus aphrophilus* y *Prevotella intermedia* comprendían más del 50% en los sitios con periodontitis. Otros laboratorios reportaron lo mismo. (20)

En 1992 D'Angelo y cols. no encontraron al *Actinobacillus actinomycetemcomitans* en un caso de SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE pero encontraron una dominancia de bacilos anaerobios pigmentados de negro y de fusobacterium, los cuales también son patógenos putativos periodontales encontrados en enfermedad periodontal de inicio temprano. (20)

En 1990 Shtavholtz y cols. examinaron los niveles de anticuerpos séricos a la leucotoxina del *Actinobacillus actinomycetemcomitans* en pacientes con el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE y en miembros no afectados de la familia.

Sus resultados no mostraron diferencia alguna entre los niveles antileucotoxina de los pacientes afectados y los no afectados.

(20)

A) DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El queratoderma palmo-plantar del tipo epidermolítico en combinación con la periodontitis del adulto de inicio temprano, debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial. Esta alteración cutánea es heredada como un rasgo autosómico dominante. Está caracterizada histológicamente por una degeneración granular. (19)

Otras formas de queratoderma palmo-plantar incluyen Unna-Thost, queratoderma mutilante de Vohwinkel, mal de Meleda, Pakionikia congénita y queratoderma palmoplantar areata. (20)

La asociación de periodontitis severa de inicio temprano es única en el SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE; y el SÍNDROME DE HAIM-MUNK; en este síndrome existe una condición poco común de queratosis palmoplantar; pero los pacientes presentan periodontitis de inicio temprano,

aracnodactilia (deformidad de las falanges terminales de las manos y los pies), y la formación de abscesos recurrentes. (20)

Otras enfermedades con manifestaciones bucales tales como acroдинia, hipofosfatasa, histiocitosis X, leucemia, neutropenia cíclica y el SÍNDROME DE TAKAHARA que están asociados con periodontitis y pérdida prematura de los dientes. El SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE se diferencia de estas enfermedades por la queratosis palmoplantar. (6)

CAPITULO VII

COMPLICACIONES

En los pacientes con SÍNDROME DE PAPIILLÓN-LEFÈVRE existe una marcada susceptibilidad a las infecciones, por lo que se ha llegado a concluir que existe una inmunodeficiencia ya que los neutrófilos se encuentran comprometidos.

Las infecciones más comunes son las de la piel tal como los abscesos cutáneos y la otitis media. Las infecciones menos frecuentes son las piógenas y estas incluyen órganos internos tales como hígado, pulmón, riñón y cavidad abdominal.(8,16,17)

Hanke y Cols en 1986 reportaron a un paciente con SÍNDROME DE PAPIILLÓN-LEFÈVRE el cual presentó lesiones piógenas internas tan severas que el paciente falleció a edad temprana. En la adolescencia estas infecciones se vuelven moderadas ya que están confinadas a la piel y en la vida adulta el curso clínico de estas infecciones es más variable con la

remisión espontánea en algunos pacientes y empeorando en otros.(7)

En 1983 Bravo Piris y cols. describieron un paciente con SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE, quien no mostró ninguna mejoría en sus infecciones recurrentes. Con el tiempo el paciente murió de una neumonía masiva en la vida adulta. Por lo tanto parece que el paciente con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE es susceptible a infecciones y éstas pueden tener un curso variable e impredecible. (6,20)

CAPITULO VIII

TRATAMIENTO

A) TRATAMIENTO DERMATOLÓGICO

El tratamiento dermatológico en años anteriores fue insatisfactorio. Se utilizaban lubricantes, agentes queratolíticos, esteroides y ácido salicílico tópico en diferentes concentraciones, y el glicol propiteno; siendo apoyos al tratamiento hasta el descubrimiento de los retinoides orales. El efecto terapéutico de los tratamientos anteriores era mínimo. Los retinoides sintéticos son análogos de la vitamina A que han probado ser en un gran número de alteraciones queratinizantes y se utilizaron empíricamente en pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. Se ha reportado un efecto benéfico después de la administración de varios retinoides sintéticos, incluyendo el etretinate, el isotretinol y el asitetril.(20)

Estudios recientes muestran que los retinoides en bajas concentraciones estimulan la producción y liberación de superóxido de los leucocitos polimorfonucleares. Por lo que es el mecanismo sugerido por el cual en etretinate puede reducir la susceptibilidad a las infecciones piógenas recurrentes en pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. Es posible corregir el defecto de la actividad bactericida de los leucocitos polimorfonucleares, pero se requiere de mayor investigación (17)

La terapia con emolientes y agentes queratolíticos pueden dar un alivio temporal a las lesiones dermatológicas (6)

El uso de etretinate actúa exitosamente para resolver las lesiones de la piel de los pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE . Desafortunadamente la terapia con etretinate no está libre de complicaciones. Los efectos adversos colaterales pueden incluir resequedad de los labios, prurito leve, pérdida transitoria del pelo, elevados triglicéridos séricos y enzimas en el hígado, hipervitaminosis A, queilitis angular, artralgias, calcificaciones tendinosas y ligamentosas. También se

han reportado cambios óseos en pacientes tratados con etretinate (20,6)

En 1988 Tosti y cols. Reportaron que un paciente con PAPILLÓN LEFÈVRE desarrollo un absceso en el hígado causado por bacterias piógenas y un absceso solofrénico después de estar siendo tratado con etretinate (20)

El etretinate es éster etil del acitretin, un retinoide aromático relacionado tanto con el ácido retinoico y retinol (vitamina A). La dosis inicial es de 0.7 a 1 mg/kg. por día durante dos a tres meses seguido por terapia de mantenimiento de 0.4 a 0.5 mg/kg. al día durante tres a cuatro años. El etretinate se almacena en los tejidos adiposos y su eliminación es muy baja con una vida media de 80 días. Debido al potencial teratogénico del etretinate y la retención a largo plazo en el cuerpo, las pacientes no deben embarazarse por lo menos en un año después de haber tomado la droga (20)

La mayoría de los pacientes tratados con etretinate muestran una mejoría marcable o una ausencia completa de

hiperqueratosis palmoplantar. El etretinate se ha empleado para otro tipo de enfermedades tales como queratoderma palmoplantar, enfermedad de , mal de Meleda, queratoderma mutilante palmoplantar y queratoderma palmoplantar progresiva (6)

El cese de las infecciones piógenas recurrentes durante todo el curso de tratamiento con etretinate pueden tener una relación casual. Esto puede deberse en parte a la mejoría de las lesiones queratósicas y a la disminución de fisuramientos en la piel palmoplantar. Sin embargo la completa remisión de la pióderma se ha presentado en sólo dos casos reportados (pacientes de 3 y 6 años) quienes habían sufrido también infecciones recurrentes de la piel clínicamente normal. Ya que ninguno de los pacientes recibió antibióticos profilácticos para evitar las infecciones recurrentes o cambio su higiene personal, se sugiere que el etretinato puede haber tenido un papel directo en la recurrencia de infecciones de estos pacientes. (17)

El acitetrin es un ácido libre de etretinato y es su principal metabolito. Los estudios clínicos hechos con acitetrin indican que es una terapia efectiva en las alteraciones de la queratinización.

Los resultados con el acitetrin han sido por lo general mejor que con el etretinato. La superioridad del acitetrin sobre el etretinate se basa principalmente en su baja propensión de almacenaje y su corto tiempo de eliminación del cuerpo. El aciertan no se almacena en el tejido adiposo. Los estudios farmacocinéticos indican que la eliminación de la vida media de la acitetrin en humanos es de dos días, comparado con los 80 días de etretinato. Debido a la teratogenicidad de los retinoides EN 1988 Nazzaro y cols. puntualizan la desventaja del acitetrin para las mujeres quienes se embarazan, después de suspender la droga y pueden tener secuelas en sus productos(20)

Los efectos colaterales relacionados con el tratamiento a largo plazo con acitetrin pueden incluir hiperostosis y cambios esqueletales severos. Sin embargo no se ha llevado a cabo

ningún estudio longitudinal y el conocimiento se ha acumulado lentamente por reportes de casos.(20)

En 1988 Nazzaro y cols. Reportaron el tratamiento dermatológico y dental usando acitetrin por administración oral. Ellos trataron cuatro hermanos afectados con el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE quienes variaban en edad de los dos a los once años. El tratamiento se continuo por 16 meses viendo a los pacientes mensualmente para su examinación clínica . Después de 16 meses de tratamiento las lesiones de la piel estuvieron ausentes y los nuevos dientes que habían erupcionado durante el curso del tratamiento se reportaron libres de periodontitis. El único efecto colateral reportado fue la queilitis moderada. Los estudios de laboratorio mostraron que la visita al microscopio de luz después de dos meses de tratamiento reveló una marcada reducción de hieperqueratosis. La paraqueratosis desapareció completamente y se pudo observar una capa granular continua. Los cambios más notables fueron la marcada reducción en el número de vacuolas como lípidos observados antes del

tratamiento en la capa córnea y granular. También se noto una cantidad aumentada de tonofilamentos y la queratohialina formó gránulos normales(20)

En 1989 Blanchet- Bardon y cols. Reportaron la remisión completa de lesiones de la piel después de cuatro meses con el tratamiento con acitetrin en tres pacientes de PAPILLÓN LEFÈVRE en donde las lesiones remitieron por completo (20)

B) TRATAMIENTO PERIODONTAL

El tratamiento periodontal convencional para pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE ha sido por lo general exitoso. Antes de 1980 se creía que la pérdida dentaria era una secuela inevitable del SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. Por lo tanto, el tratamiento generalmente consistió en la extracción dentaria para la prevención de la pérdida ósea alveolar, seguida por la construcción de dentaduras.(20)

Con el desarrollo de técnicas para la identificación de patógenos periodontales y la capacidad de observar los pacientes

antes y después de la terapia, se comenzaron a evaluar protocolos específicos para el tratamiento del componente periodontal en el SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE.(6)

En 1981 Baer y Mc Donald propusieron un modo de terapia periodontal para pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE.

- 1.-La extracción de todos los dientes primarios a los tres años de edad.
- 2.-La construcción de dentaduras completas tres meses después de la remoción de los dientes primarios.
- 3.-La dosis terapéutica de tetraciclina por diez días después de la colocación de dentaduras.
- 4.-El ajuste de la base de la dentadura para permitir la salida de los primeros molares permanentes y los incisivos seguido por otra dosis de tetraciclina.(6)

En 1988 Hattab y Cols reportaron que en otros estudios se han utilizado antibióticos junto con la terapia periodontal

convencional, instrucciones de higiene bucal y enjuague bucal con clorhexidina, teniendo un beneficio marginal o inefectivo. (20)

El uso de tetraciclina para estabilizar la inflamación periodontal y la periodontitis destructiva esta basada en su efectividad contra el *Actinobacillus actinomycetemcomitans* y la *Capnocytophaga*. La tetraciclina se prescribió a una dosis de 250mg cuatro veces al día por un mes, basados en un antibiograma con el fin de seleccionar los antibióticos más efectivos contra el *Actinobacillus actinomycetemcomitans*.(6)

En 1990 Frontal y Cols. Trataron dos hermanos con amoxicilina más ácido clavulanico a una dosis de un gramo por día, por diez días cada seis meses. No se observó ninguna pérdida dentaria en ningún paciente después de más de dos años de seguimiento. (Sus hallazgos preliminares indican que en el caso 1 respondió bien a la terapia de tetraciclina)(6)

En 1989 Van Dik y cols, reportaron el tratamiento de dos pacientes con cirugía periodontal y la administración de tetraciclina por tres semanas posoperatoriamente. El curso de

antibióticos se repitió en la fase de mantenimiento, pero el periodonto continuó deteriorándose.(20)

EN 1987 LONG y cols.Reportaron a un paciente con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE quien no respondió a la terapia periodontal convencional que incluía la extracción de dientes sin esperanza, la cirugía para reducción de la bolsa, enjuague bucal con digluconato de clorhexidina y la terapia de tetraciclina sintética por un mes. La destrucción periodontal continuó deteriorándose y seis meses después los dientes más afectados se extrajeron. Los procedimientos de sumersión de raíces vitales se realizaron en ocho dientes remanentes con el objeto de eliminar la unión dentogingival y mantener la altura de los rebordes alveolares.(20)

En 1985 BOLLAG y Cols. No tuvieron éxito para tratar una niña de 12 años de edad, con raspado y alisado radicular dos veces a la semana, tetraciclina oral y la irrigación subgingival con digluconato de clorhexidina. Debido a la falta de respuesta al tratamiento, el antibiótico se cambió a amoxicilina con ácido

clavulámico. Este tratamiento se repitió a intervalos regulares, pero después de 22 meses sin ninguna respuesta favorable, los dientes permanentes se extrajeron. La hermana mayor de esta paciente tampoco mostró una respuesta al tratamiento que incluía procedimientos de colgajo periodontal quirúrgicos, y sus dientes también se extrajeron.(20)

En 1988 PREUS. Reportó un manejo periodontal exitoso de dos casos después de un régimen riguroso de higiene bucal, cobertura con antibióticos y extracción de los dientes periodontalmente involucrados. El tratamiento con tetraciclina se continuó por dos años y medio. Un programa dental meticuloso incluyó la involucración de los padres, la limpieza dentaria semanal profesional y los enjuagues bucales con digluconato de clorhexidina dos veces al día. Los dientes periodontalmente involucrados se extrajeron bajo una cobertura antibiótica suplementaria. La fase de mantenimiento consistió en la limpieza dentaria profesional y la valoración mensual de *Actinobacillus actinomycetemcomitans*. Los dos pacientes estuvieron libres de

periodontitis a examinación clínica y radiológica, pero todavía se encontraron títulos de anticuerpos elevados contra en *Actinobacillus actinomycetemcomitans*. Los monocitos de la sangre periférica de estos pacientes con el SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE habían ganado su capacidad fagocítica normal cuando se compararon con controles de la misma edad.

Los dientes sin involucración periodontal, al comienzo de la terapia de tetraciclina continua y los dientes que habían erupcionado durante el periodo de estudio, permanecieron sin ser afectados.(20)

En 1988 PREUS y Cols. sugieren que la combinación de un control cuidadoso de placa, la cirugía periodontal, la terapia antibiótica y el monitoreo del *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, son importantes para una terapia exitosa. (20,6)

En 1990 UMEDA y cols. Estudiaron dos pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. En un paciente la

extracción de la dentición fue capaz de eliminar al *Actinobacillus actinomycetemcomitans* y los dientes permanentes erupcionados no tuvieron problemas periodontales. En el segundo caso, la terapia periodontal convencional con la administración de ofloxacilina suprimió al *Actinobacillus actinomycetemcomitans* y disminuyó considerablemente la inflamación gingival (20)

En 1991 ANGELO y Cols. Realizaron un protocolo de tratamiento que incluyó la extracción de la dentición primaria antes de la erupción de los dientes permanentes, la irrigación diaria con clorhexidina y el control de placa profesional semanal.

El *Actinobacillus actinomycetemcomitans* no se pudo cultivar, pero los bacilos de pigmento negro anaerobios y el fusobacterium estuvieron presentes. A la edad de seis años y medio la dentición permanente se reportó clínicamente sana y las radiografías no mostraron evidencias de patología periodontal.(20)

En 1993 TINANOFF y Cols. siguieron un caso de SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE por 15 años y reportaron que la terapia

exitosa era posible con el uso de antibióticos sistémicos. Ellos sugieren que el periodo edéntulo entre la dentición mixta periodontalmente enferma y la erupción de dientes remanentes junto con la terapia antimicrobiana sistémica parecen ser elementos claves en el tratamiento del componente periodontal del SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE.(19,20)

En 1992 GIENWRIGHT. reportó un tratamiento exitoso en un niño, con extracción de todos los dientes temporales para así eliminar el reservorio de los microorganismos causales. Los dientes que erupcionaron subsecuentemente permanecieron sanos. Sin embargo, no se pudo evitar el desarrollo de la enfermedad periodontal.(8)

KAMEN SAUL y cols. en 1986 realizaron un tratamiento con una niña afectada por SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. A la edad de once años la destrucción periodontal había progresado por lo cual el paciente experimentó una pérdida de peso por la masticación dolorosa. La examinación radiográfica reveló pérdida horizontal ósea generalizada. Se decidió tratar al paciente en una

sala de operación para la extracción de todos los dientes bajo anestesia general. Se colocó una dentadura completa, y la paciente maneja bien sus dentaduras.(15)

TINAFFOD en 1995. reportó el fracaso en un paciente que fue manejado con terapia antibiótica con tetraciclina, eritromicina y el tratamiento es enfocado a la eliminación de las bolsas periodontales y a la supresión de los patógenos periodontales sospechosos. La eliminación de las bolsas se hizo con la extracción de los dientes afectados para así poder inhibir que los patógenos se diseminaran a los surcos gingivales de los dientes sucesores. El seguimiento a los 15 años muestra una evidencia mínima de periodontitis a pesar de la pobre higiene bucal del paciente.(21)

Se reporta un caso con el pronóstico dental pobre, los dientes perderán soporte periodontal a pesar de los esfuerzos dirigidos hacia el control de placa. Los dientes involucrados en la destrucción del hueso alveolar deben mantenerse sin restaurarse

y cuando ya no sean funcionales deberá realizarse la extracción y la fabricación de una prótesis dental.(13)

Existen pocos reportes en el tratamiento con retinoides, desafortunadamente, la mayoría de los reportes disponibles no usan índices periodontales estandarizados para evaluar los resultados del tratamiento.(20)

En 1982 DRIBAN Y JUNG. reportaron un tratamiento dermatológico y periodontal exitoso en una niña de 5 años de edad con SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE. El tratamiento consistió en un régimen rigurosos de higiene bucal dos veces por semana, antibióticos sistémicos y el etretinato mejoró el estado gingival y estabilizó las condiciones periodontales.(20)

MOSISHIMA y Cols. Tratarón a un niño de 8 años con etretinato por 14 meses y reportaron la no exfoliación de dientes adicionales, y la preservación a largo plazo de sus dientes permanentes.(20)

En 1995 CARLO GELMETTI. reportó el tratamiento en un paciente de 9 años, en donde se observó que la cicatrización de

las lesiones cutáneas y periodontales redujeron en pocos meses y se mantuvo con cuatro años de tratamiento. Seis años después se retiró el etretinato y los dientes estaban libres de enfermedad periodontal y firmemente fijos en el hueso alveolar.

En conclusión la terapia con etretinato puede positivamente influir en el desarrollo de la dentición normal en el SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE, siempre y cuando este comience durante la erupción de los dientes permanentes y este resultado puede permanecer después de un largo tiempo, aún después de detener la terapia.(14)

LUNDGREN Y CROSSNER, en 1996 realizaron una evaluación retrospectivamente de la salud periodontal en relación con la medicación de retinoides sistémicos en pacientes con SÍNDROME DE PAPILLÓN LEFÈVRE. La investigación consistió en 18 pacientes niños/jóvenes que iban de 8-28 años de edad todos con diagnóstico confirmativo de SÍNDROME DE PAPILLÓN-LEFÈVRE, nueve pacientes habían sido medicados con retinoides por largo tiempo (1.5 a 9 años) para sus lesiones cutáneas, los nueve restantes permanecieron como controles. A

pesar de que se recibió la medicación con retinoide o no cada paciente experimentó una temprana y devastadora periodontitis. No se pudo encontrar ninguna correlación entre la severidad de la enfermedad periodontal. La medicación sistémica con retinoides tuvo un efecto terapéutico favorable para las lesiones cutáneas y ningún efecto colateral después de varios años de uso continuo. Sin embargo se concluyó que el uso de retinoides no tiene ningún efecto positivo para la salud periodontal.(5).

ESTA TESIS NO DEBE
VALER DE LA BIBLIOTECA

CONCLUSIONES

- Se desconoce la etiología del SINDROME DE PAPILLON LEFÈVRE pero se cree que se hereda como un rasgo autosómico recesivo en donde la consanguinidad de los padres se encuentra comprometida , por lo menos en un tercio de los casos .
- El componente genético es la causa de la alteración de la función neutrofilica y el mecanismo inmune-regulador
- Existen hallazgos locales que indican defectos en el cemento radicular, ligamento periodontal, alteración en la función de los fibroblastos y cementoblastos..
- Los pacientes deben tener una infección con una bacteria virulenta especifica como el *A. actinomycetemcomitans*. para el desarrollo de la enfermedad periodontal.
- Parece ser que los neutrófilos tienen una alteración en la quimiotaxis para poder defender al huésped contra patógenos

putativos de la enfermedad periodontal relacionada a enfermedades sistémicas.

Se han reportado algunos tratamientos exitosos, utilizando terapia periodontal convencional, mas antibióticos específicos contra los microorganismos específicos ; pero también existen reportes de fracasos utilizando el mismo tratamiento.

- Es indispensable que los dermatólogos realicen exploraciones bucales para diagnosticar oportunamente a los pacientes con síndrome de PAPILLON-LEFÈVRE .
- Es necesario que el cirujano dentista y los dermatólogos manejen a los pacientes con síndrome de PAPILLON-LEFÈVRE de forma multidisciplinaria para un mejor pronóstico tanto dermatológico como dental.
- Se debe poner más énfasis en la investigación sobre la etiología para dar mejores posibilidades de tratamiento periodontal.
- Las periodontitis asociadas a enfermedades sistemicas pueden ser tratadas exitosamente dependiendo del tipo de

enfermedad sistémica, si es controlable implicaría un buen pronóstico de una terapia periodontal adecuada, en cambio si el problema sistémico no es controlado, el resultado del tratamiento seguramente será desfavorable.

BIBLIOGRAFIA

1.- ASPA VASSILOPOULOU,DDS GEORGE LASKANIS
PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME: REPORT OF TWO
BROHERS.

JOURNAL OF DENTISTRY FOR CHILDRENS 1990 43: 388-391

2.- AYALA STABHOLZ,NORTON S.AND W.AUBREY
SOSKOLAE . OCCURRENCE OF *Actinobacillus actinomycetem*
comitans AND ANTI-LEUCOTOXIN ANTIBODIES IN SOME
MEMBERS OF AND EXTENDED FAMILY AFFECTED BY
PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME.

JOURNAL: CLIN PERIODONTOL 1995 23 :653-657

3.- BULLON P. PASCUAL A,FERNANDEZ NOVOA MC,
LATE ONSET PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME?

JOURNAL OF PERIODONTOLOGY 1993 20:662-667.

4.- CARLO GELMETTI,M.D,VINCENZO NAZARRO,M.D,DANILO
CERRI,M.D AND LUIGI FRACASSO,M.D.

LONG-TERM PRESERVATION OF PERMANENT TEETH IN A
PATIENT WITH PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME TREATED
WHITH ETRETINATE.

PEDIATRIC DERMATOLOGY 1994 6: 222-225

5.- ERHAN FIRATLI,BINNUR TÜZÜN,AND AHMET EFEOGLU
PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME. ANALYSIS OF
NEUTROPHIL CHEMOTAXIS

JOURNAL PERIODONTOL 1996 67:617-620

6.- FAIEZ N .HATTAB,MA AMON A,RAWASHDEH,OTHMAN
M,YASSIN,AREF S. ALMOMANI,AND MUSTAFA.
PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME : A REVIEW OF THE
LITERATURE AND REPORT OF FOUR CASES.

JOURNAL PERIODONTOL 1995 66: 413-420

7. GOLDMAN COHEN . PERIODONCIA GENCO. EDITORIAL
INTERAMERICANA MC GRAW HILL 1993 PRIMERA EDICIÓN
215-253

8.- H.D. GLENWRIGHT,MDS,DDS SDS,AND W.P
RECK,DDS,FD.

PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME. DISCUSSION OF A
ETIOLOGY AND A CASE REPORT.

BRITISH DENTAL JOURNAL 1990 43:29-32

9.- ISAO ISHIKAWA ,MAKATO UMEDA,AND NARONGSAK
LAOSRISIN.

CLINICAL BACTERIOLOGICAL AND IMMUNOLOGICAL
EXAMINATION AND THE TREATMENT PROCESS OF TWO
PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME PATIENTS.

JOURNAL OF PERIODONTOLOGY 1994 65:364-377.

10.-JAN LINDHE. PERIODONTOLOGIA CLÍNICA, SEGUNDA
EDICION 1992 EDITORIAL MEDICA PANAMERICANA PAG.
145-148

11.-REGEZI A.JOSEP . SINDROME DE PAPILLON-LEFÈVRE
PATOLOGIA BUCAL . EDITORIAL INTERAMERICANA MC
GRAW HILL EDICION 1991. PAGES 116-120

12.- LUDGREN T.CROSNER C-G,TWETMAN S,ULLBRO
CROSSNER .

SYSTEMIC RETINOID MEDICATION IN PERIODONTAL
HEALTH IN PATIENT WITH PAPILLON LEFÈVRE SYNDROME.

J. CLIN PERIODONTAL 1996 23:176-179.

13.- PAUL N. BAER ,SHELDAN D. BENJAMIN

ENFERMEDAD PERIODONTAL EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

EDITORIAL MUND. S. A.I.K. EDICION 1991 P. 203 209

14 KAMEN SAUL DDS. .PAUL CRESPI,DDS.LEON

EISENBUD,DDSTHERESA DOLAN DDS.

PAPILLON LEFÈVRE SYNDROME .PEDIATRIC DENTAL
MANAGEMENT.

THE JOURNAL OF PEDODONTICS AÑO 1986 VOL 10 P. 356-
363

15.- SCHLULEGER. SAUL ENFERMEDAD PERIODONTAL.

TERCERA EDICION CONTINENTAL S.A. DE C.V. MEXICO 228-
258

16.- SUSAN B. MALLORY.M.D DEPARTAMENTO OF

DERMATOLOGY, ST. LOUIS CHILDRENS HOSPITAL
PEDIATRIC DERMATOLOGY VOL 11 NO. 4 1994 PAGES 356-358

17.- R. BERGMAN,H.D GLENWRIGHT

PAPILLON LEFÈVRE SYNDROME : A STUDY OF THE LONG
THERM CLINICAL COURSE OF RECURRENT PYOGENIC
INFECTIONS AND THE EFFECTS OF ETRETINATE
TREATMENT BRITISH JOURNAL OF DERMATOLOGY 1988
119.331-336

18.- RISK MARKERS . HAYS BROWN.

MARKERS OF DISEASE SUSCEPTIBILITY AND ACTIVITY 1991
JOURNAL OF DERMATOLOGY . VOL 10 P119 120

19.-RONALD S. BROWN,GRANVIL L. HAYS,CATAHERINE M.
FLAITZ.

A POSSIBLE LATE ONSET VARIATION OF PAPILLON -
LEFÈVRE SYNDROME : REPORT OF 3 CASES.

J .PERIODONTOL 1993 VOL. 64 :374-383

20.-THOMAS C. HAUT AND LIOR SHAPIRA

PAPILLON - L FÈVRE SYNDROME

PERIODONTOLOGY 2000 VOL 6, 1994,88-100

21.-TINANOFF N ,TEMPO P. MADERAZO EG

DENTAL TREATMENT OF PAPILLON -LEFÈVRE SYNDROME:

15-YEARS FOLLOW-UP

J.CLIN PERIODONTOL 1995 22 609- 612

22.VIRGIN S. BAGHDADY .

PAPILLON LEFEVRE SYNDROME : REPOT OF FOUR CASES

JOURNAL OF DENTISTRY FOR CHILDREN AÑO 1982 147:148-

150.