



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**CARACTERÍSTICAS DE LA PERIODONTITIS, ASOCIADA AL SÍNDROME
DE PAPILLON-LEFÉVRE.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A:

LORENA ARROYO CASALES

TUTORA: Esp. MARÍA DEL ROSARIO GRAJALES JOSÉ

MÉXICO, D.F.

2013



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.



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

Agradezco a mis padres Agustín y Lourdes por siempre brindarme su apoyo, su amor y su paciencia, por aconsejarme, educarme, regañarme, y consolarme, ser el pilar más fuerte en vida, por estar en los momentos de alegría y en los momentos más difíciles; gracias por todo lo que soy.

A mi abuelo Vicente, por enseñarme el valor del trabajo y por ser el mayor ejemplo para lograr ser alguien en la vida a base de tus esfuerzos.

A mi hermano Agustín, gracias por guiarme en mi camino, compartir tus experiencias, cuidarme y protegerme como hermano mayor.

Faby y Dany que no solo son compañeros de escuela, amigos o vecinos, son como mis hermanos.

Bofo, Paty e Isra que por ustedes aprendí Odontología a base de logros y fracasos, por las mejores risas y momentos de estrés, que nos unieron y nos formaron como Cirujanos Dentistas.

A mis primos Casales que crecimos, jugamos y aprendimos juntos y siempre ser tan unidos.



A esos amigos que jamás te abandonan, y son tu apoyo y caminan a tu lado, que su amistad es sincera, tengo la seguridad que nuestra amistad nunca terminara, gracias, Crys, Juan, Oscar y Ale.

Gío y Daní, niñas muchas gracias por siempre hacer que sonriera y apoyarme en todo.

Dra. Rosario muchas gracias por guiarme y enseñarme en la elaboración de mi tesina, por orientarme.

Y mi mayor agradecimiento es a mi Universidad, formar parte de ti fue mi mayor orgullo, y ahora que culmino mi etapa de estudiante, llevare tu nombre en mi corazón y tus enseñanzas las aplicare todos los días para alzar tu valor y siempre gritare con orgullo... ¡México, Pumas, Universidad!



ÍNDICE	
INTRODUCCIÓN	5
ANTECEDENTES	6
1.SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE	7
1.1 Definición.....	7
1.2 Causa.....	8
1.2.1 Mutación del gen captetina C	8
1.3 GENERALIDADES	9
1.3.1 Microbiota subgingival en el Síndrome de Papillon-Lefèvre	9
1.3.2 Saliva en el Síndrome de Papillon-Lefèvre.....	12
2. ENFERMEDAD PERIODONTAL Y FUNCIÓN LEUCOCITARIA ALTERADA	15
2.1 Desarrollo del neutrófilo	16
2.1.1 Migración de los neutrófilos	16
2.1.2 Quimiotaxis	17
2.1.3 Función de los neutrófilos	18
2.2 Inflamación aguda.....	19
2.3 Inflamación crónica.....	20
2.4 Anomalías de los neutrófilos.....	20
3. CARACTERÍSTICAS PERIODONTALES DEL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE	22
3.1 Periodontitis	23
3.1.1. Periodontitis agresiva	23
3.2 Características de la periodontitis en SPL.....	24
3.2.1 Agrandamiento gingival.....	24
3.2.2 Bolsas periodontales	26
3.2.3 Movilidad dental	27
3.2.4 Placa subgingival	28
3.2.5 Halitosis	29
3.3 Examen radiográfico	30
4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	31
4.1 Síndrome de Haim-Munk.....	31
4.2 Periodontitis prepuberal no sindrómica	33



CARACTERÍSTICAS DE LA PERIODONTITIS, ASOCIADA AL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE.



4.3 Síndrome de Chédiak-Higashi (CHS).....	34
5. TRATAMIENTO.....	35
CONCLUSIONES.....	40
BIBLIOGRAFÍA.....	42



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Papillon-Lefèvre es un rasgo hereditario autosómico recesivo caracterizado por sus manifestaciones orales y de la piel que representa una condición muy poco frecuente, con una prevalencia de 1 a 4 por millón. Los pacientes afectados presentan manifestaciones de hiperqueratosis palmoplantar, los codos, las rodillas, y otros órganos, así como una progresión rápida de periodontitis grave que lleva a la pérdida temprana de dientes primarios y permanentes. Los estudios genéticos han revelado mutaciones en el gen de la catepsina C, que se cree que es el principal factor etiológico de esta enfermedad. La catepsina C se expresa normalmente en tejido palmar, plantar, y el epitelio gingival, pero su participación en la descamación epitelial o su significado en el epitelio gingival es desconocido.

Sin embargo, el papel de los otros factores, tales como los componentes microbianos, en la patogénesis del componente oral de esta enfermedad no se entiende bien. El *Actinobacillus actinomycetemcomitans* es un patógeno periodontal de vital importancia en las infecciones periodontales y, a menudo ha sido identificado en las lesiones periodontales en pacientes SPL.

Puesto que la etiología de la inflamación periodontal en SPL es desconocida, se han sugerido varios regímenes de tratamiento. Como el uso sistemático de antibióticos, enjuagues de clorhexidina, los regímenes de higiene oral en combinación con la extracción de todos los dientes primarios antes de la erupción del primer diente permanente, y la extracción de los dientes permanentes con inflamación periodontal severa.

La periodontitis es una enfermedad infecciosa causada principalmente por los microorganismos, mientras que los factores del huésped juegan un papel



importante en su patogénesis mediante la modulación de la infección local y la activación de un proceso inflamatorio que resulta en la pérdida de tejido.

Por el contrario, la patogénesis de la periodontitis en SPL es poco conocida, y poco se sabe sobre las causas de la grave pérdida de tejido periodontal y la progresión rápida de la enfermedad. Debido a esta falta de conocimiento, el tratamiento de la periodontitis en estos pacientes es muy difícil.

ANTECEDENTES

El síndrome de Papillon-Lefèvre fue descrita por primera vez en la literatura en el año de 1924 por dos médicos franceses, Papillon y Lefèvre, donde asistieron a su consulta dos hermanos con diferencia de edad de un año, ambos pacientes presentaban hiperqueratosis palmoplantar, y en el caso de la hermana mayor queratosis en rodillas y codos, ambos pacientes se quejaban del dolor al masticar y habían sufrido la pérdida de algunos de sus dientes sin algún motivo, a la exploración clínica se observó una periodontitis con un avance acelerado y no propio en pacientes de esa edad; se revisó a los padres para buscar alguna causa hereditaria, ellos contaban con mala higiene oral y gingivitis, pero se tomó en cuenta que los padres tenían relación consanguínea, eran primos, los médicos tomaron en cuenta esto para tomarlo como un factor determinante para el desarrollo del síndrome.

En la actualidad se ha estudiado que el síndrome es muy raro puesto que solo tiene una prevalencia de 1 a 4 personas por millón, sin preferencia sexual ni de raza, y consanguineidad de los padres en un 20% a 40% de los casos.

1.SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE

1.1 Definición

El síndrome de Papillon-Lefèvre fue descrito por primera vez en 1924 como una condición caracterizada por hiperqueratosis de las palmas y plantas de los pies y manos combinadas con la pérdida prematura de la dentición primaria y permanente, asociada a una periodontitis agresiva¹.(fig.1)

El síndrome es causado por un raro rasgo recesivo autosómico con una prevalencia de entre una y cuatro personas por millón²; hombres y mujeres se ven afectados por igual, sin predominancia racial.

Los estudios genéticos han revelado mutaciones en el gen de la Catepsina C (CTSC) localizado en el cromosoma 11q14-21, se cree que es el principal factor etiológico de esta enfermedad³.

Los pacientes que desarrollan la enfermedad son homocigotos para la mutación y carecen por completo de actividad de catepsina C.



Fig. 1. A. Hiperqueratosis en manos, B. Hiperqueratosis palmoplantar, C. Hiperqueratosis en rodillas, D. Periodontitis en niño con pérdida dental, E. Ortopantomografía de un niño con periodontitis.

1. BAGAVAD GITA VEERABAHU. Papillon-Lefèvre syndrome. 352-357.

2. VARSHA J.RATHOD. Papillon-Lefèvre syndrome: a report of two case. 275-278.

3. KATRIN NICKLES. Evaluation of two siblings with Papillon-Lefèvre syndrome 5 years after treatment of periodontitis in primary and mixed dentition. 1536-1547.

Fig.1. JASIM M.ALBANDAR. The subgingival microbiota of Papillon-Lefèvre syndrome. 902-908.



1.2 Causa

No se ha logrado confirmar cual es la causa específica que origina este síndrome, sin embargo; varios estudios realizados comprueban que la causa principal podría ser una mutación dada en el gen de la Catepsina C al momento del desarrollo.

1.2.1 Mutación del gen catepsina C

La catepsina C es una proteasa lisosomal capaz de eliminar un dipéptido a partir de la terminal de amino de sustrato de proteína⁴. También procesa y activa varios gránulos serina proteasas críticas a las respuestas inmune e inflamatoria de las células mieloides y linfoides. La catepsina C se expresa normalmente en el tejido palmar, plantar de manos y pies y epitelio gingival, también está presente en los osteoclastos.

La Catepsina C se expresa en el epitelio de unión en la encía, por lo tanto, la mutación en este gen se manifiesta como periodontitis en SPL. El epitelio de unión que rodea los dientes es el sitio de la inflamación y destrucción en SPL. Debido a episodios repetidos de gingivitis y periodontitis, el epitelio de unión desaparece dando lugar a la pérdida de dientes; y la mutación del gen catepsina C también ocasiona la queratodermia palmoplantar.

El CTSC ha sido mapeado en el cromosoma humano 11q 14.1-q 14.3 y consta de siete exones y el ARNm correspondiente, 1,8 kb, codifica un polipéptido de 436 aminoácidos. El polipéptido deducido consiste en un péptido señal de 24 aminoácidos, un propéptido de aminoácido 206, y una enzima madura de aminoácidos 233. Una variedad de mutaciones de línea germinal en la CTSC, mutaciones de sentido erróneo sobre todo, se han descrito en pacientes con SPL y sólo dos mutaciones en el exón 6, el exón 2 y 4, siete han sido reportados en HMS.

4. KATRIN NICKLES. Op. Cit. Pág. 1536



SPL son variantes alélicas de la mutación del gen captetina C, otros factores genéticos o del medio ambiente pueden ser determinantes importantes del fenotipo clínico de ambos⁵.

1.3 GENERALIDADES

1.3.1 Microbiota subgingival en el Síndrome de Papillon-Lefèvre

La placa subgingival que se encuentra en las bolsas periodontales de los pacientes SPL se asemeja a un típico microflora asociada a la periodontitis y ha demostrado un predominio de bacterias anaerobias Gram-negativas incluyendo ***Porphyromonas gingivalis*** y espiroquetas. Estudios microbiológicos recientes han revelado que la periodontitis en pacientes SPL también puede estar asociada con ***Actinobacillus actinomycetemcomitans***⁶.

La histopatología de la periodontitis de SPL muestra una infiltración inflamatoria severa del tejido conectivo subepitelial dejando sólo unas pocas fibras de colágeno.

El tejido conjuntivo gingival de las bolsas periodontales en pacientes con síndrome de Papillon-Lefèvre se ha sido descrito como ser pobre en colágeno y que contiene infiltraciones masivas de células plasmáticas. Se ha informado de alteraciones degenerativas de las células plasmáticas. En el estudio inmunohistoquímico también encontramos una infiltración completa con células plasmáticas y células de inmunoglobulina de las clases G y M en tres secciones de tejidos examinados. Estas secciones también muestran fuerte acumulación de las células T, mientras que sólo pequeños focos de células B y ocasionales PMN podrían ser detectados. En un estudio de jóvenes adultos que sufren de ***A. actinomycetemcomitans*** asociada a la

5. REENA RAI. HaimMunk and Papillon-Lefèvre syndrome-allelic mutations in cathepsin C with variation in phenotype. P. 541-543.

6. SHAILA V KOTHIWALE. Partial expression of Papillon-Lefèvre syndrome.P. 1264-266.



periodontitis se ha encontrado un patrón similar de dispersión de las células inmunocompetentes.

Por lo tanto, los tejidos periodontales inflamados de los pacientes con SPL muestran las características histopatológicas típicas de la periodontitis progresiva asociada a ***A. actinomycetemcomitans***.

Se ha argumentado que, si bien, es un defecto hereditario que inducen componentes en la respuesta del huésped en los pacientes con SPL, los estudios indican que los pacientes deben tener una infección con bacterias potentes específicas como, ***A. actinomycetemcomitans*** con el fin de desarrollar el "componente periodontal" del síndrome.

En algunos otros estudios que se realizan como una reacción en cadena de polimerasa en tiempo real se encuentra aparte del ***A. actinomycetemcomitans*** otras bacterias como ***tannerellaforsythensis***, ***treponema denticola***, ***fusobacteriumnucleatum***, ***prevotella intermedia***⁷.

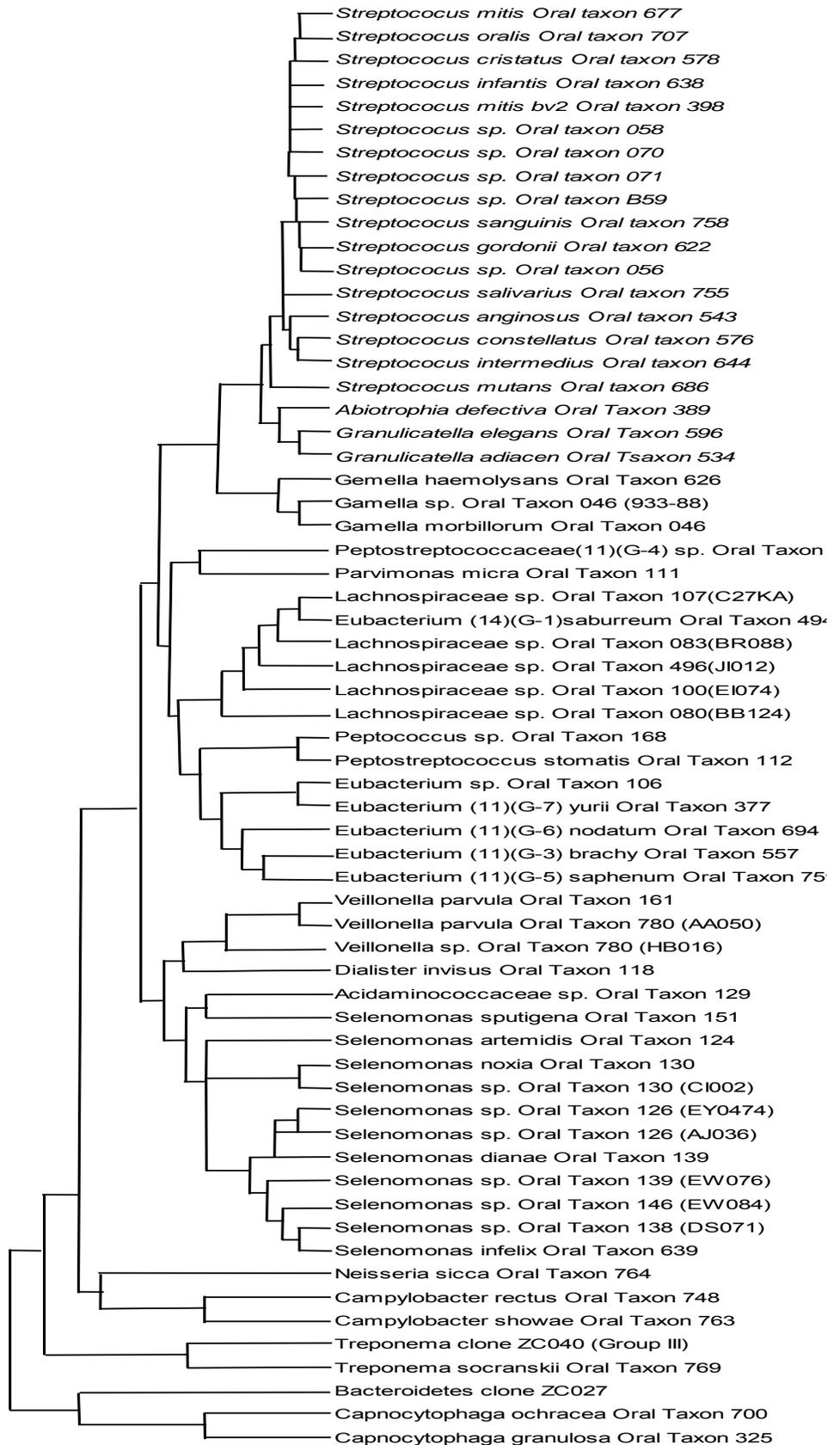
7. JASIM M.ALBANDAR.Op. Cit. Pág. 905-907.



CARACTERÍSTICAS DE LA PERIODONTITIS, ASOCIADA AL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÈVRE.



Tabla 1: Análisis Bacteriológico de la Flora Oral en Pacientes con Síndrome de Papillon-Lefèvre





1.3.2 Saliva en el Síndrome de Papillon-Lefèvre

Diversas características clínicas de SPL se han reportado y revisado en más de 200 casos hasta la fecha. Sin embargo, muy poco se sabe acerca de la función de las glándulas salivales.

Los niveles salivales de inmunoglobulina A son reportados a estar dentro del rango normal o ligeramente elevada. Hasta donde sabemos, no hay más información disponible sobre la tasa de flujo salival y la composición. Teniendo en cuenta las manifestaciones generales visto en SPL, que podría ser la hipótesis de que la función de la glándula salival esté dañada; una evaluación de la capacidad y la composición secretora, incluyendo factores antibacterianos innatos, sería de interés.

El estado periodontal en relación a la medicación retinoide sistémica se ha descrito recientemente en el grupo más grande de pacientes SPL reportado hasta el momento. El objetivo del presente estudio fue evaluar la tasa de secreción salivar y composición en el mismo grupo de niños y adultos jóvenes.

La presente investigación tuvo como objetivo obtener información sobre la función secretora de las glándulas salivales en niños y adultos jóvenes con síndrome de Papillon-Lefèvre. La alteración de la secreción de agua demostró un 50% menor tasa de secreción de saliva no estimulada y estimulada en los pacientes SPL. Sin embargo, la síntesis de proteínas, apareció generalmente para ser mantenido a niveles similares en SPL y pacientes de control tal como se refleja por cantidades iguales de diversas proteínas secretadas por unidad de tiempo.

La razón para el flujo de saliva reducido no es clara, pero los presentes hallazgos podrían indicar que la secreción reducida de agua puede estar asociada con el patomecanismo de la enfermedad, tales como las



expresiones genéticas de componentes regulatorios. Por otra parte, en el caso de la hiperhidrosis, cantidades considerables de electrolitos. Como cloruro, que pierde, lo que resulta en una retención de agua compensatoria en las glándulas salivales. La función masticatoria deteriorada debido a la extensa periodontitis y la pérdida prematura de los dientes es probable que desempeñe un papel, especialmente para la tasa de secreción de saliva estimulada.

Las proteínas antibacterianas de toda la saliva humana juegan un papel importante en la protección de los tejidos orales. Se descubre que los niveles de los componentes salivales en el síndrome de Papillon-Lefèvre evaluados están dentro de la normalidad. La secreción de saliva se calcula para estimar la cantidad de inmunoglobulinas y enzimas disponibles en la cavidad oral. Sin embargo, sólo se consideraron las tasas de secreción, y la posible contribución de los componentes a través de fluido crevicular o leucocitos polimorfonucleares. La secreción de la peroxidasa en el grupo SPL puede por lo tanto ser de importancia clínica debido a una alteración de la protección a los productos tóxicos, tales como H_2O_2 . La Peroxidasa salival es una hemoproteína, que cataliza la oxidación de tiocianato, lo que resulta en una inhibición metabólica de ciertas bacterias gram-positivas y gram-negativas.

Se ha sugerido una acción sinérgica mejorada con otros factores de defensa no inmunológicos, tales como la lisozima. Por lo tanto, se podría especular si los comparativamente bajos niveles de lisozima salival, de acuerdo con la limitación de la actividad del sistema de peroxidasa, pueden influir negativamente en la resistencia de los tejidos periodontales en pacientes SPL.



CARACTERÍSTICAS DE LA PERIODONTITIS, ASOCIADA AL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE.



Por otro lado, los bajos niveles de peroxidasa salivar también pueden ser secundarios al síndrome, ya que la proteína se absorbe fácilmente sobre esmalte y bacterias, *estreptococos mutans*.

Es interesante notar que los pacientes SPL no presentan demasiada caries dental, a pesar de la baja tasa de secreción y el hecho de que la higiene oral en la mayoría de los casos es insuficiente.

Los resultados sugieren que el síndrome de Papillon-Lefèvre se asocia con un deterioro de la función de la glándula la salival. Basándose en los presentes hallazgos se formula la hipótesis de que las secreciones de agua dañados se relaciona, a pesar de que contribuyen los efectos causados por la pérdida de estimulación masticatoria. Si el deterioro de la función de la glándula y las alteraciones orales no tienen implicación para la periodontitis

Tabla 2 : La capacidad de tamponamiento y la concentración de algunos componentes salivales estimulado y no estimulado en toda la saliva de niños jóvenes adultos con un síndrome de Papillon-Lefevre (PLS, n = 16) y controles sanos (n = 16)

	PLS			Control			p
	mean	±SD	range	mean	±SD	range	
Stimulated saliva							
buffer capacity (pH)	5.00	1.00	3.00	6.00	0.90	3.00	0.01
Total Protein (mg/l)	2490.00	3248.00	13585.00	1112.00	210.00	698.00	0.01
Peroxidase	2.50	1.35	4.78	2.51	0.69	2.36	NS
Hexosamine (mg/l)	137.00	51.30	173.90	95.30	29.80	89.30	0.05
Hexosamine/protein ratio	0.09	0.04	0.12	0.09	0.02	0.07	NS
Unstimulated saliva							
Total Protein (mg/l)	3901.00	2606.00	7636.00	1644.00	450.00	1792.00	0.01
Lysozyme (mg/l)	15.98	15.80	55.40	12.66	19.81	78.90	NS
SCN (mmol/l)	1.61	1.33	4.36	0.81	0.34	1.13	Ns
IgA (mg/l)	174.70	99.90	313.60	83.20	39.80	134.40	0.01
Lactoferrin (mg/l)	19.90	16.50	57.20	5.30	5.60	24.30	0.001

Tabla 2: La capacidad de tamponamiento y la concentración de algunos componentes salivales estimulado y no estimulado en toda la saliva de niños jóvenes adultos con un síndrome de Papillon-Lefevre (PLS, n = 16) y controles sanos (n = 16).

8. LUNDGREN T. Saliva composition in children and young adults with Papillon-Lefèvre syndrome. 1068-1072.



2. ENFERMEDAD PERIODONTAL Y FUNCIÓN LEUCOCITARIA ALTERADA

Los neutrófilos también conocidos como leucocitos polimorfos nucleares o PMN son el tipo de leucocitos más abundantes en la sangre humana; constituyen del 40% al 70% del total de los leucocitos circulantes⁹.

Los neutrófilos son los primeros leucocitos que se dirigen a la encía. Estos dejan la circulación y migran hacia el epitelio de unión y el surco gingival, donde proveen el primer mecanismo de defensa del huésped para establecer contacto con las bacterias periodontales y dominarlas.

Los neutrófilos poseen gran cantidad de compuestos antimicrobianos, la mayor parte de los cuales no dependen del oxígeno. Los testimonios sugieren que los neutrófilos, además de sus funciones antimicrobianas, modulan las actividades inflamatorias.

En el adulto sano transitan más de 100 billones de neutrófilos a partir de la médula ósea todos los días; sin embargo, esta cantidad pudiera aumentar casi 100 veces en personas con alguna infección grave¹⁰.

El número normal de neutrófilos 3000 a 5000 células/ mm³ de sangre periférica y en una persona infectada puede aumentar hasta 30 000 células/ mm³.

9. ROBERT J.GENCO. Complicaciones Peridontales y anomalías de los neutrófilos. P. 215-231.

10. KENNETH T.MIYASAKI. Función leucocitaria alterada y la enfermedad periodontal. P. 142-160.



2.1 Desarrollo del neutrófilo

En adultos normales, los neutrófilos se encuentran en la médula ósea, la sangre y los tejidos. En la médula ósea se producen y proliferan a partir de los blastocitos a promielocitos y finalmente mielocitos. Luego de la etapa del mielocito, las células se convierten en metamielocitos, células en “banda” o células segmentadas con núcleos multilobulares característicos que ya no pueden llevar a cabo la mitosis.

2.1.1 Migración de los neutrófilos

La salida de la médula ósea, el paso a través de barreras endoteliales vasculares (diapédesis) y la migración hacia lugares de infección o inflamación son pasos críticos en la expresión de la función neutrófila.

Los neutrófilos se adhieren a la superficie luminal del endotelio vascular (enrollamiento, migración) y migran a través del mismo (diapédesis, transmigración interendotelial) son dos etapas de adherencia leucocito-endotelio: una dependiente de selectina (comprendida de modo primario en el enrollamiento) y otra que depende de la integrina¹¹.

Los neutrófilos producidos en la médula ósea deben atravesar dos barreras de células endoteliales para llegar a sitios de inflamación, infección, o ambas, del tejido (Fig. 2). La interacción entre las adhesinas superficiales en los neutrófilos y sus ligaduras correspondientes, las moléculas de fijación celular, en las células endoteliales, es un primer paso indispensable en la migración de leucocitos a través de los límites endoteliales. La modulación de las adhesinas del neutrófilo y las moléculas de fijación celular endotelial por mediadores inflamatorios activa la migración neutrófila por las paredes vasculares.

11. KENNETH T.MIYASAKI. Op. Cit.Pág 216.

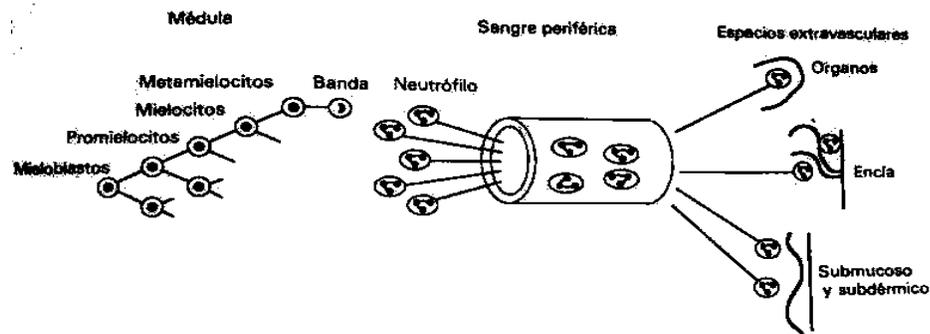


Fig. 2. Producción y distribución de neutrófilos. Estos se producen y distribuyen hacia la médula, sangre periférica y tejido o espacios extravasculares.

2.1.2 Quimiotaxis

Es la capacidad de los fagocitos para migrar hacia sitios de infección, e incluso entonces se especuló que lo hacían como reacción entre mediadores químicos. 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 los microorganismos infectantes; estimulan a los leucocitos al fijarse a receptores en la superficie de los neutrófilos (Fig.3).

Por tanto; el proceso mediante el cual los neutrófilos dejan los vasos sanguíneos y prosiguen entonces hacia un sitio de infección cuenta con dos fases: la primera es la adhesión del leucocito al endotelio; la segunda, la migración dirigida hacia zonas de mayor concentración de quimiotaxinas¹².

Fig.2 ROBERT J.GENCO. Complicaciones Peridontales y anomalías de los neutrófilos. P. 215-231.
12. Ib.Pág 217.

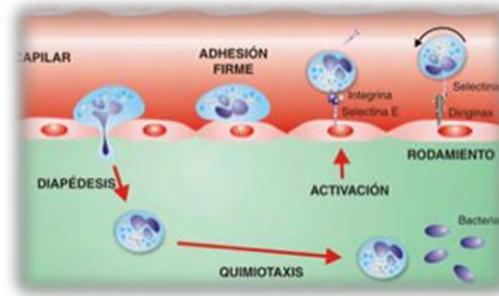


Fig. 3. Quimiotaxis. Capacidad de los fagocitos de migrar hacia el sitio de infección.

2.1.3 Función de los neutrófilos

Un vez que los neutrófilos penetran en la circulación y migran hacia tejidos inflamados o infectados, están listos para efectuar su función fagocítica. Esto incluye cubrir (opsonizar) al microorganismo infectante o al elemento hístico del huésped con proteínas plasmáticas.

La opsonización se refiere al proceso que consiste en cubrir una partícula con las moléculas reconocibles que permiten la ingestión por fagocitos¹³. La función principal de las opsoninas es facilitar el reconocimiento y la fagocitosis de microorganismos infecciosos y no infecciosos. (Fig.4).

Una vez que el microorganismo o la partícula quedan cubiertos con opsoninas como inmunoglobulina, se presenta fijación al neutrófilo y después la ingestión. La partícula se transporta hacia el interior de la célula en una membrana celular “de adentro hacia afuera” denominada fagosoma. Este se une entonces a gránulos de neutrófilos, que constituyen un fagolisosoma, donde se destruye la bacteria.

13. KENNETH T.MIYASAKI. Op.Cit Pág. 219.

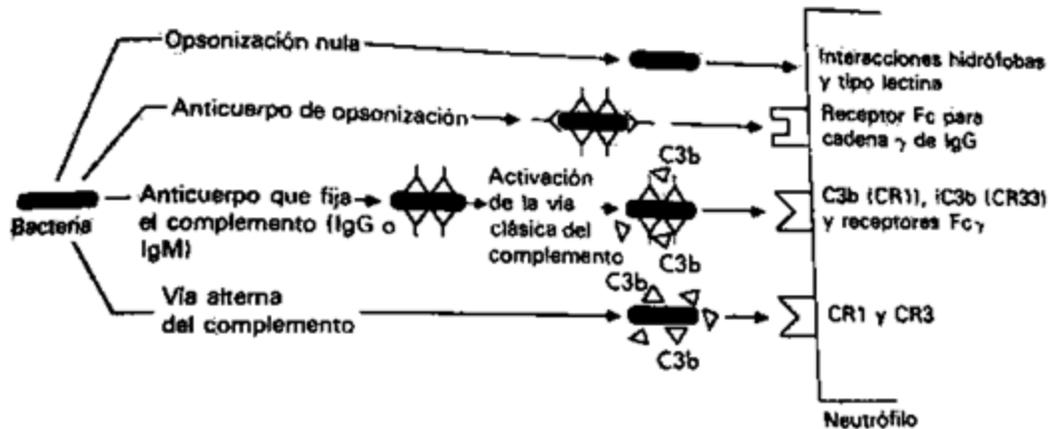


Fig.4. Opsonización y fagocitosis. El proceso que consiste en cubrir las partículas con proteínas del huésped y favorece así el reconocimiento y la ingestión por fagocitosis recibe el nombre de opsonización. De manera ocasional, se fagocitan bacterias ante la ausencia de tales opsoninas; sin embargo, casi todas las bacterias patógenas requieren opsonización para que la fagocitosis sea eficaz.

2.2 Inflamación aguda

Los neutrófilos son los primeros leucocitos que se dirigen a la encía. Estos dejan la circulación y migran hacia el epitelio de unión y el surco gingival, donde proveen el primer mecanismo de defensa del huésped para establecer contacto y dominar a las bacterias periodontales. Los neutrófilos se adaptan bien a la función en ambientes hipóxicos, dado que toda su energía proviene más de la fermentación del glucógeno almacenado que da la fosforilación oxidativa.

Los neutrófilos poseen gran cantidad de compuestos antimicrobianos, la mayor parte de los cuales no dependen del oxígeno. Los neutrófilos además de sus bien conocidas funciones antimicrobianas, modulan las actividades inflamatorias del sistema inmunológico crónico¹⁴.

Fig. 4 ROBERT J.GENCO. Complicaciones Peridontales y anomalías de los neutrófilos. P. 215-231.
14. KENNETH T.MIYASAKI. Op. Cit. Pág. 142.



2.3 Inflamación crónica

Comienza con la infiltración de monocitos y linfocitos. A diferencia de los neutrófilos, los monocitos y los linfocitos infiltran de modo primario el tejido conectivo y se convierten en macrófagos hísticos y linfocitos activados.

Casi 50% de la energía de los macrófagos se deriva de la respiración mitocondrial y la fosforilación oxidativa.

Los macrófagos ingieren antígenos microbianos solubles y en partículas; pueden presentar a los linfocitos antígenos dirigidos parcialmente en conexión con las moléculas de clase II del MHC (complejo principal de histocompatibilidad) codificadas. Los linfocitos, que predominan en el infiltrado del tejido conectivo, generan en ocasiones reacciones inmunitarias específicas si les presentan moléculas de clase II del MHC cargadas con antígenos y una señal coestimuladora como la interlucina 1 de membrana. Las células inmunitarias crónicas elaboran citocinas que motivan la diferenciación y activación de las células inmunitarias locales y señalan en potencia la destrucción o reparación de los tejidos conectivos vecinos.

La inflamación crónica tiene como fin evitar la infección sistémica, aún así la protección trae a consecuencia la lesión local del tejido¹⁵.

2.4 Anomalías de los neutrófilos

Los defectos primarios de los neutrófilos se relacionan a menudo con las formas graves de la enfermedad periodontal y la infección del huésped¹⁶.

- Síndrome de Papillon-Lefèvre.

15. KENNETH T.MIYASAKI. Óp. Cit. Pág. 142-143.

16. Ib. Pág. 147.

Los neutrófilos de una persona con SPL poseen receptores con menor afinidad por ligandos quimiotaxina, como en el caso de los péptidos formilo. La anomalía en la locomoción de los neutrófilos se relaciona con un decremento de la migración aleatoria, que se manifiesta asimismo como reducción quimiotáctica.

Los estudios sugieren que otra anomalía inmunitaria sistémica es el incremento en la cantidad de las células asesinas naturales (NK) circulantes.

Las lesiones periodontales relacionadas con SPL parecen ser denominadas por células plasmáticas, bastante típicas (Fig. 5).



Fig. 5. Hiperqueratosis palmoplantar, en rodillas y periodontitis agresiva, signos característicos del síndrome de Papillon-Lefèvre.

Fig.5. LUNDGREN T. CROSSNER. Retinoid medication and periodontal health in patients with Papillon-Lefèvre syndrome. PP. 176



3. CARACTERÍSTICAS PERIODONTALES DEL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE

Una de las principales características que representan este síndrome es la periodontitis; se cree que el decremento de la quimiotaxis de neutrófilos periféricos pueden actuar como uno de los más importantes determinantes en la patogenia de la destrucción periodontal.

Existe una periodontitis severa con la consiguiente pérdida prematura de las denticiones primaria y permanente, y se presenta con:

- Agrandamiento gingival.
- Bolsas periodontales.
- Pérdida ósea horizontal.
- Movilidad dental grado II y III.
- Placa subgingival.
- Halitosis.
- Sangrado gingival.

Las características clínicas generalmente se manifiestan entre las edades de 1 y 5 años. La periodontitis afecta a las denticiones primaria y secundaria, lo que resulta en la pérdida prematura de dientes de ambas denticiones.

Típicamente, la erupción de la dentición primaria en la cavidad oral se acompaña de inflamación gingival severa y periodontitis agresiva generalizada. Puede ser con masticación difícil y dolorosa debido a la hipermovilidad de los dientes, múltiples abscesos y la impactación de los alimentos. Los depósitos de placa y cálculo pueden estar presentes, junto



con una halitosis significativa. La erupción de la dentición primaria conduce a la inflamación gingival y la infección periodontal agresiva¹⁷.

A la edad de 9-10 años los pacientes de SPL con dentición mixta empiezan con problemas más severos de periodontitis, movilidad de grado III principalmente en zonas posteriores, recesiones gingivales, supuración gingival y en el examen radiográfico se muestra una gran cantidad de pérdida ósea.

3.1 Periodontitis

“La periodontitis se define como una enfermedad inflamatoria de los tejidos de soporte de los dientes provocada por microorganismos o grupos de microorganismos específicos, que tiene como resultado la destrucción progresiva del ligamento periodontal y el hueso alveolar con la formación de bolsas, recesión o ambas.”

La característica clínica que distingue a la periodontitis de la gingivitis es la presencia de pérdida clínicamente detectable de la inserción, esto se acompaña de una formación periodontal de bolsas y cambios en la densidad y la altura del hueso alveolar.

3.1.1. Periodontitis agresiva

La periodontitis agresiva antes llamada periodontitis de aparición temprana es una destrucción periodontal que se vuelve clínicamente significativa durante la adolescencia o los primeros años de la adultez, la enfermedad se ha clasificado en dos tipos: localizada y generalizada. La distinción entre las formas localizada y generalizada se basa en la distribución de la destrucción periodontal en la boca. La periodontitis agresiva localizada se caracteriza por pérdida ósea alrededor de los

17. HILAL USLU TOYGAR. Combined Therapy in a Patient with Papillon-Lefèvre syndrome: a 13-year follow up. 1819-1824.



primeros molares e incisivos y la periodontitis agresiva generalizada se caracteriza por un patrón más disperso de destrucción periodontal.

3.2 Características de la periodontitis en SPL

3.2.1 Agrandamiento gingival

El aumento de tamaño en la encía es una característica común de la enfermedad gingival (Fig.6). Los principales tipos de agrandamiento se clasifican de acuerdo con los factores etiológicos y los cambios fisiológicos:

- A. Agrandamiento inflamatorio.
 - Crónico.
 - Agudo.
- B. Agrandamiento inducido por fármacos.
- C. Agrandamientos relacionados con enfermedades o padecimientos sistémicos.
- D. Agrandamiento condicionado.
 - 1. Embarazo.
 - 2. Pubertad.
 - 3. Deficiencia de vitamina C.
 - 4. Gingivitis de célula plasmática.
 - 5. Agrandamiento condicionado no específico (granuloma piógeno).
- E. Enfermedades sistémicas que provocan agrandamiento gingival.
 - 1. Leucemia.
 - 2. Enfermedades granulomatosas.
- F. Agrandamiento neoplásico.
- G. Agrandamiento falso.



Con los criterios de ubicación y distribución, el agrandamiento gingival puede clasificarse en la siguiente manera:

- Localizado: limitado a la encía adyacente a un solo diente o un grupo de dientes.
- Generalizado: afecta la encía en toda la boca.
- Marginal: se confina a la encía marginal.
- Papilar: se confina a la papila interdental.
- Difuso: afecta la encía marginal e insertada y las papilas.
- Discreto: un agrandamiento aislado sésil o pedunculado tipo tumor.

El grado de agrandamiento gingival se valora de la siguiente manera:

- Grado 0: no hay signos de agrandamiento gingival.
- Grado I: el agrandamiento se confina a las papilas interdetales.
- Grado II: el agrandamiento afecta las papilas y la encía marginal.
- Grado III: el agrandamiento cubre tres cuartas partes o más de la corona.



Fig.6. Agrandamiento gingival de un niño de 12 años, que cubre la mayor parte de la corona clínica.

3.2.2 Bolsas periodontales

La bolsa periodontal se define como un surco gingival profundizado por un proceso patológico. Es una de las características más importantes de la enfermedad periodontal.

Este tipo de bolsa se presenta con destrucción de los tejidos periodontales de soporte (Fig.7). La profundización progresiva de la bolsa lleva la destrucción de los tejidos periodontales de soporte y de movilidad, y a la exfoliación de los dientes.

Existen dos tipos de bolsas periodontales:

- Supraóseas: (supracrestal o supraalveolar) en que el fondo de la bolsa es coronal al hueso alveolar.
- Intraóseas: (infraósea, subcrestal o intraalveolar) en el que el fondo de la bolsa es apical en el nivel del hueso alveolar adyacente.

Los signos clínicos que sugieren la presencia de bolsas periodontales incluyen una encía marginal engrosada de color rojo azulado; una zona vertical roja azulada del margen gingival de la mucosa alveolar; hemorragia gingival y supuración: movilidad del diente, formación de diastema y síntomas como dolor localizado o dolor en “lo profundo del hueso”.

El único método para localizar las bolsas periodontales y determinar su extensión es el sondeo cuidadoso del margen gingival a lo largo de cada superficie dental.

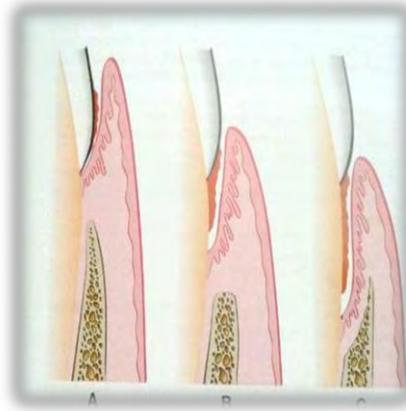


Fig.7. Diferentes tipos de bolsas periodontales. A. Bolsa gingival. No hay destrucción de los tejidos periodontales de soporte. B. bolsa supraósea. La base de la bolsa es coronal al nivel del hueso subyacente. C. bolsa intraósea, la base de la bolsa es apical al nivel del hueso adyacente. La pérdida ósea es vertical.

3.2.3 Movilidad dental

Las principales causas de movilidad dental son la pérdida de hueso alveolar, cambios inflamatorios en el ligamento periodontal y trauma por oclusión. La movilidad dental provocada por la inflamación y el trauma por oclusión puede corregirse (Fig.8). Sin embargo la movilidad dental como resultado de la pérdida de hueso alveolar no es probable que se corrija.

Los grados de movilidad son:

- Grado I: Un poco mayor a lo normal.
- Grado II: Moderadamente mayor a lo normal.
- Grado III: Movilidad grave vestibulolingual y mesiodistal, combinada con un desplazamiento vertical.

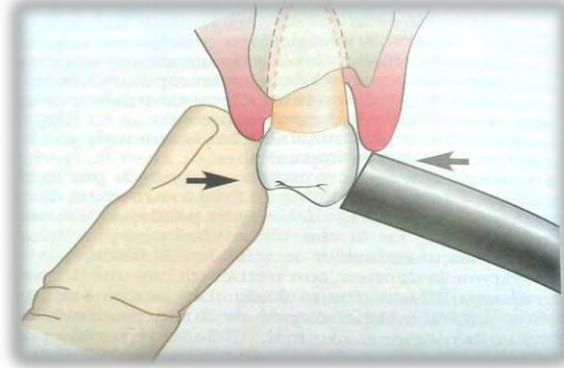


Fig.8. La movilidad dental la podemos diagnosticar mediante la técnica de un instrumento de metal empujando con el dedo.

Los pacientes con SPL presentan movilidad severa lo que vendría siendo una movilidad grado III.

La periodontitis agresiva que conlleva esta enfermedad, refiere que pacientes que aún tienen la dentición decidua comienzan con movilidad grado III desde temprana edad, la mayoría de los dientes que presentan este grado de movilidad se pierden o su tratamiento sería la extracción de la pieza dental

3.2.4 Placa subgingival

La placa dental se define clínicamente como una sustancia estructurada, resistente, de color amarillo-grisáceo que se adhiere vigorosamente a las superficies duras intrabucales (Fig.9).

La placa está integrada principalmente por bacterias en una matriz de glucoproteínas salivales y polisacáridos extracelulares.

La placa subgingival se encuentra debajo del margen gingival, entre el diente y el epitelio de la bolsa gingival.

Fig.6. FERMIN A. CARRANZA, Periodontología clínica. P. 376
Fig.7. Ib. P. 435
Fig.8. Ib.P.546

La composición de la placa subgingival depende de la profundidad de la bolsa; en la parte apical dominan las espiroquetas, los cocos y bastoncillos, mientras que en la parte frontal se observan más filamentadas.

La placa subgingival está relacionada con el tejido que caracteriza diferentes formas de periodontitis.



Fig.9. Placa subgingival.

3.2.5 Halitosis

La halitosis o es el olor desagradable del aliento, se origina sobre todo a partir de compuestos volátiles de sulfuro (VSC), en especial sulfuro de hidrógeno, metilmercaptano y dimetilsulfuro, diaminas como indol, escatol, y ácido butírico o propiónico. La mayor parte de estos compuestos es el resultado de la degradación proteolítica por parte de microorganismos bucales de los péptidos presentes en la saliva, el epitelio exfoliado, los residuos de comida, el líquido crevicular gingival, la placa interdental, el goteo posnasal y la sangre. En particular las bacterias anaerobias gram-negativas poseen esta actividad proteolítica. Por tanto donde sea que se localice la causa, una patofisiología común es la destrucción de tejido y la putrefacción de aminoácidos por parte de las bacterias.

Las bacterias relacionadas con la gingivitis y la periodontitis son casi todas gram-negativas y se sabe que producen VSC. Por tanto se entiende que los niveles de VSC en la boca se correlacionan de forma positiva con la profundidad de las bolsas periodontales y que la cantidad de VSC en el aliento aumenta con el número de profundidad y la tendencia a la hemorragia de las bolsas periodontales. La baja tensión de oxígeno en las bolsas periodontales profundas también produce un pH bajo y una activación de la descarboxilación de los aminoácidos a cadaverina y putrescina, dos diaminas malolientes¹⁸.

3.3 Examen radiográfico

Como medio de diagnóstico radiográfico, utilizamos una ortopantomografía o radiografía panorámica (Fig.10), lo cual se puede observar una gran pérdida ósea horizontal.

La pérdida ósea horizontal es el patrón más común que se puede manifestar en la enfermedad periodontal. El hueso se reduce en altura, pero el margen óseo permanece casi perpendicular a la superficie dental. Las tabiques interdientales y las tablas vestibular y lingual se ven afectadas, pero no siempre en el mismo grado alrededor del mismo diente.



Fig.10. ortopantomografía de un px con síndrome de Papillon-Lefèvre con pérdida ósea horizontal.

18. KENNETH T.MIYASAKI. Función leucocitaria alterada y la enfermedad periodontal. P. 142-160.



4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El síndrome de Papillon-lefèvre se puede confundir con otros síndromes u otras enfermedades, puesto que presentan ciertas similitudes, pero si hay ciertas características que pueden definir unos de otros, el SPL se pueden confundir con:

- Síndrome de Haim-Munk.
- Periodontitis prepuberal no sindrómica.
- Síndrome de Chediak-Higashi¹⁹.

4.1 Síndrome de Haim-Munk

El síndrome de Haim-Munk (SHM) se caracteriza por: hiperqueratosis palmoplantar, periodontitis grave de aparición temprana, onicogriposis, pies plano, aranodactilia y acroosteolisis. El SHM es un síndrome raro con menos de 100 casos descritos en la literatura hasta el momento. La mayoría de los casos descritos son descendientes de familias consanguíneas. El SHM se presenta con manifestaciones cutáneas graves y extendidas. Además de la queratosis palmoplantar aguda, los pacientes presentan placas eritematoescamosas en hombros, rodillas, antebrazo, tibia y dorso de las manos.

El signo característico del síndrome es la periodontitis grave de aparición temprana, que afecta tanto a la dentición primaria como a la permanente y que se acompaña de una inflamación gingival y de una destrucción del hueso alveolar. Onicogriposis, aranodactilia, acroosteolisis y pies planos son características suplementarias que permiten distinguir el SHM de otras formas de hiperqueratosis palmoplantar. Se observa de

19. BAGAVAD GITA VEERABAHU.Op. Cit Pág. 355.

forma típica una peculiar deformación de los dedos (falanges distales cónicas y afiladas). En casos aislados ha sido descrita artritis destructiva de las articulaciones de muñeca y hombro. Los individuos afectados de SHM tienen una susceptibilidad incrementada a las infecciones.

El SHM está causado por mutaciones en la línea germinal del gen *CTSC*, que codifica para la proteasa lisosomal catepsina C y que se localiza en el cromosoma 11q14.1-q14.3. Se transmite de forma autosómica recesiva. Mutaciones en el mismo gen provocan el síndrome de Papillon-Lefèvre y la periodontitis prepuberal. El manejo de las manifestaciones cutáneas requiere la utilización de emolientes locales, queratolíticos (incluyendo el ácido salicílico y urea) y retinoides orales (acitretina, etretinato e isotretinoína). La periodontitis en el SHM normalmente no responde a las terapias habituales. Los pacientes pueden beneficiarse de una extracción de la dentición primaria, acompañada de antibióticos orales y de profilaxis. En este síndrome se puede atenuar la inflamación asociada a la artritis destructiva, pero puede conducir a una pérdida de movilidad de las articulaciones²⁰.



Fig.11. Manos con aracnodactilia signo característico de los pacientes con síndrome de Haink-Munk.

20.REENA RAI Op. Cit. Pág 542
Fig. 11 REENA RAI Ib.Pág 541



4.2 Periodontitis prepuberal no sindrómica

Hay referencias de niños con destrucción periodontal avanzada y sin enfermedades sistémicas. Estos casos son muy raros y comienzan con la erupción de los dientes primarios. Se observa con una inflamación aguda extrema y la proliferación de los tejidos gingivales con una rápida destrucción del hueso.

En estos pacientes se ven defectos en los neutrófilos periféricos y en los monocitos.

Está asociada a síndromes con deficiente adhesión leucocitaria, por lo que son frecuentes en ellos las infecciones de piel y las infecciones de vías respiratorias y a veces la otitis media.

Los dientes primarios están afectados, pero la dentición permanente puede o no estarlo²¹.

21. J.R.BOS. Odontopediatría, la evolución del niño al adulto joven.

4.3 Síndrome de Chédiak-Higashi (CHS)

Es un trastorno autosómico recesivo tal vez localizado en el cromosoma 1q43; un defecto estructural, la fusión de gránulos azurófilos y otros específicos para formar gránulos gigantes llamados megacuerpos; es característico de los neutrófilos. Los defectos funcionales de los neutrófilos incluyen quimiotaxia, degranulación y actividad microbicida menores, también se observa un defecto bioquímico, la carencia de proteasas serina neutras; asimismo, se registran neutropenia e inflamación deprimida. Se estima que esta última ocurre por menor quimiotaxia y secreción, no por neutropenia. La formación de los metabolitos de oxígeno reducido es muy exagerada.

Se caracteriza por gingivitis, enfermedad periodontal e infecciones piógenas recurrentes.

También se vincula con albinismo oculocutáneo parcial, fotofobia, nistagmo y neutropatía periférica progresiva.

En personas con síndrome de Chédiak-Higashi se comunica enfermedad periodontal grave y gingivitis en edad temprana.



Fig.12. paciente con síndrome de Chédiak-Higashi, con albinismo y nistagmo.



5. TRATAMIENTO

Aunque muchos procedimientos de tratamiento se han realizado para prevenir la pérdida prematura de dientes, no hay ningún protocolo de tratamiento definitivo.

El tratamiento para los pacientes con síndrome de Papillon-Lefèvre debe de comenzar desde temprana edad, cuando los pacientes aún se encuentran con la dentición primaria.

Primero se debe de ver el grado de enfermedad periodontal que presentan.

Se comienza con raspado y alisado radicular de los dientes afectados bajo anestesia local; después de realizar esto, el tratamiento se apoya con higiene oral que consiste en enjuagues bucales de cloherixidinadigluconato al 0,2% dos veces al día, las citas de control deberán realizarse semanalmente.

Algunos de los pacientes que presentan abscesos periodontales se les prescribe eritromicina durante 10 días para eliminar los abscesos.

Al realizar estudios de cultivo se detecta que los pacientes son portadores de ***A.actinomyetemcomitans*** por lo cual se les prescribe antibiótico de tetraciclina (100mg/día) durante tres semanas. Los dientes primarios que se ven muy afectados por la enfermedad periodontal, con pérdida ósea severa se les extrae; durante el periodo en el que se encuentran tomando el antibiótico. Días después de las extracciones, se colocan dentaduras inmediatas para restablecer la función masticatoria. Los pacientes deben regresar a la clínica durante 3 meses para un seguimiento y mantenimiento de la higiene oral.

Este seguimiento de control se realiza para la prevención de la enfermedad periodontal al momento de erupcionar los dientes de la segunda dentición.

Como es común en los pacientes que presentan este síndrome, los dientes de la segunda dentición también se ven afectados desde el momento en el que erupcionan, presentando bolsas periodontales de hasta 14 mm de profundidad y pérdida ósea severa con reabsorción del hueso alveolar, por lo cual se ven en la necesidad de ser extraídos prematuramente bajo un tratamiento de doxicilina 100mg/día durante 3 semanas.

Se planifican dentaduras inmediatas, (Fig.13.) para el maxilar y la mandíbula para restaurar la dentición y mantener la relación interoclusal.



Fig.13. Prótesis parcial removible.

Estos pacientes se ven en la necesidad de seguir su tratamiento durante años para seguir con profilaxis y prótesis de transición.

Una vez ya establecida la segunda dentición, con los dientes que aún quedan en boca, se puede comenzar un tratamiento de ortodoncia para corregir la oclusión y la posición de los dientes; colocando aparatos superiores e inferiores con alambre de nitinol para la nivelación inicial. El tratamiento de ortodoncia se basa en fuerzas muy ligeras a causa de un

periodonto frágil (Fig.14). Aun con el tratamiento de ortodoncia los pacientes deben seguir un control de visita con el odontólogo cada tres meses, para rigurosas limpiezas y controles radiográficos, para detectar si no hay un avance de la destrucción ósea. El tratamiento de ortodoncia dura aproximadamente un año y medio, dependiendo de la cooperación del paciente.



Fig.14. Tratamiento de ortodoncia.

Después del tratamiento de ortodoncia, se considera la colocación de prótesis fija sobre implantes para restaurar la dentición; se evalúa la anchura y la altura de la cresta alveolar, la cual en la mayoría de los casos no es la adecuada debido a la pérdida del hueso por las extracciones a temprana edad; se planea una cirugía para realizar un aumento del reborde alveolar principalmente en la zona de anteriores, para realizar el aumento del reborde alveolar se utiliza una matriz de hueso desmineralizado y una membrana de titanio (Fig.15).

Se aumentará el tamaño del reborde alveolar al colocar una barrera física (malla o membrana) de manera de "carpa" alojando en su interior algún injerto óseo.

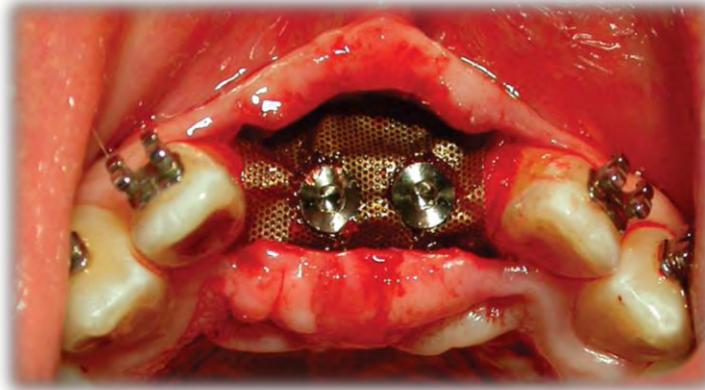


Fig.15. cirugía de regeneración de reborde alveolar, colocando una membrana de titanio.

Esta malla va a regenerar el hueso propio del paciente dentro de esta, y en unos meses el hueso estará denso y firme para la posterior colocación de implantes.

La membrana de titanio se retira a las 8 semanas posteriores de la cirugía (Fig.16); a los tres meses se cree que es considerable colocar los implantes de titanio; en algunos casos es necesario repetir el aumento para espesar el hueso para los requisitos estéticos.

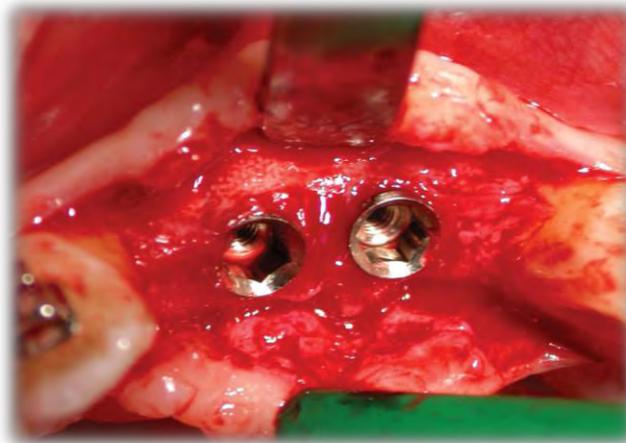


Fig.16. Se retira la membrana de titanio a las 8 semanas posteriores a la cirugía.

Una medición objetiva de la movilidad del implante se realiza 4 meses después de la cirugía utilizando un dispositivo de prueba de la movilidad electrónica si el resultado es, -1 y 0; es apto para pilar de una prótesis fija (Fig.17). Y como parte última del tratamiento se coloca la prótesis fija.



Fig.17. colocación de implantes

El paciente deberá estar seguimiento para profilaxis y tratamientos de higiene oral²².

22. HILAL USLU TOYGAR. Combined Therapy in a Patient with Papillon-Lefèvre syndrome: a 13-year follow up. 1819-1824. Figs. 13-17. Ib.Pág. 1821, 1822.



CONCLUSIONES

El síndrome de Papillon-Lefèvre es una enfermedad con menos de un siglo de descubrimiento, se han presentado pocos casos, pero en todos se han observado las mismas características clínicas, como hiperqueratosis palmoplantar, y una periodontitis agresiva en pacientes de temprana edad.

En SPL, la destrucción del periodonto es grave y comienza en los primeros años de vida aproximadamente de 1 a 4 años de edad. Clínicamente, los pacientes presentan sangrado de las encías, eritema, supuración e inflamación, cosa que finalmente conduce a la pérdida prematura de los dientes permanentes.

Se han llevado a cabo diversos protocolos de tratamiento para estos pacientes, algunos con buenos resultados, ya que la rapidez con la que avanza la periodontitis es sorprendente, y también depende de la cooperación por parte de los pacientes.

El síndrome puede reducir la confianza en sí mismo del paciente a una edad muy temprana ya que desde muy pequeños comienzan a perder los dientes, por lo tanto la rehabilitación oral debe tomar vanguardia.

Sin embargo, la gestión desde el punto de vista periodontal parece seguir las fases de rutina de la terapia periodontal, con especial énfasis en la revisión periódica y el mantenimiento de los pacientes con antibióticos sistémicos cuando se considere necesario.

Aunque el reemplazo inicial es con prótesis parciales removibles, su futura consideración se debe dar para prótesis implantosoportadas. La rehabilitación integral de la salud periodontal y la estética funcional es, pues,



CARACTERÍSTICAS DE LA PERIODONTITIS, ASOCIADA AL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE.



un enfoque interdisciplinario que mejora el estado de ánimo de los pacientes y los padres.

Si estos pacientes, nos son atendidos a tiempo o no siguen un protocolo de tratamiento, suelen quedar edéntulos aproximadamente a la edad de 15 años.

Los regímenes de tratamiento incluyen sistema de antibióticos, higiene oral, tratamientos de fases periodontales, tratamiento de ortodoncia, prótesis, e implantes, para rehabilitar la función, fonación y estética, así como una autoestima alta en los pacientes.

Con lo que podemos concluir que teniendo un buen diagnóstico de la enfermedad y un comienzo de tratamiento a temprana edad, y disciplina por parte de los pacientes podrá haber un exitoso resultado, devolviéndoles función y estética.



BIBLIOGRAFÍA

A.R.Pradeep; SujathaPai.B. Papillon-Lefèvre syndrome A case report.NYSDJ. November 2008:44-47.

Bagavad Veerabahu, Chandrase karan SC, Mohammed Nazish Alam, Mahalakshmi Krishnam.Papillon-Lefévresyndrome.Journal of Oral and Maxillofacial Pathology. Sep-Dec 2011:Vol 15: 352-357.

C.Hewitt, F.N.Hattab, W.Amin, K.A.Ghaffar,C.Toomes,P.Sloan, A.P.Read. Coinheritance of two rare genodermatoses (Paillon-Lefèvre syndrome and oculotaneous albinism type 1) In two families: a genetic study. British Journal of Dermatology.2004; 151: 1261-1265.

Christer Ullbro, DDS, PhD, Alison Brown, BDS, MSc, Svante Twetman. Preventive Periodontal Regimen in Papillon-Lefèvre syndrome. Pediatric Dentistry.27:3, 2005: 226-232.

De Vree H, Steenackers K, De Boever JA. Periodontal treatment of rapid progressive periodontitis in 2 siblings with Papillon-Lefèvre syndrome: 15-year follow-up.JClin Periodontol. 2000: 27: 354-360.

Firatli E, Gurel N, Efeoglu A. Papillon-Lefèvre syndrome: Analysis of peripheral blood lymphocyte subsets. J Clin Periodontol 1996: 23: 823-825.

Goran Koch, Suen Poulsen. Odontopediatría, abordaje clínico.2° ed.: Editorial Amolca; 2011.

Hilal UsluToygar, Cem Kircelli, EzgiFirat, and Esra Guzeldemir. Combined Therapy in a Patient with Papillon-Lefèvre syndrome: a 13-year follows up.J Periodontol. September 2007: 78 number 9: 1819-1824.



CARACTERÍSTICAS DE LA PERIODONTITIS, ASOCIADA AL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE.



- J.R. Bos, M.Catala, C. Garcia-Ballesta, A. Mendoza, P. Planells. Odontopediatría, la evolución del niño al adulto joven. Reimpresión 1° octubre 2012. Ripano: Editorial Médica; 2012.
- Jasim M. Albandar, Razan Khattab, Fawza Monem, Sara M. Barbuto and Bruce J.Paster. The subgingival microbiota of Papillon-Lefèvre syndrome. J Periodontol. July 2012: Vol 83 No 7: 902-908.
- Katrin Nickles, Beate Schacher, Gabriele Schuster, Eva Valesky and Peter Eickholz. Evaluation of two siblings with Papillon-Lefèvre syndrome 5 years after treatment of periodontitis in primary and mixed dentition. JPeriodontol. November 2011.Vol 82 No 11: 1536-1547.
- Kenneth T. Miyasaki. Función leucocitaria alterada y la enfermedad periodontal. En: Javier de León Fraga. Periodontología Clínica. 10° ed. China: McGraw Hill; 2010. P. 142-160.
- Kleinfelder JW, Topoll HH, Preus HR, Muller RF, Lange DE. Microbiological and immunohistological findings in a patient with Papillon-Lefèvre syndrome. J ClinPeriodontol.1996; 23: 1032-1038.
- Lundgren T, Twetman S, Johansson I, Crossner CG .Saliva composition in children and young adults with Papillon-Lefèvre syndrome. J ClinPeriodontol. 1996;23: 1068-1072.
- Lundgren T. Crossner, C-G. Twetman.Systemic retinoid medication and periodontal health in patients with Papillon-Lefèvre syndrome.J ClinPeriodontol. 1996: 23: 176-179.
- N.Arzu Cagli, Sema S.Hakki, Recep Dursun, Hatice Toy, Alparslan Gokalp, Ok Hee Ryu, P. Suzanne Hart, and Thomas C. Hart. Clinical, Genetic and Biochemical findings in two siblings with Papillon-Lefèvre syndrome.J Periodontol. December 2005: 76 number 12: 2322-2329.



Nicles K, Schacher B, Ratka-Kruger P, Krebs M, Eickholz P. Long-term results after treatment of periodontitis in patients with Papillon-Lefèvre syndrome: success and failure. *J Clin Periodontol.* 2013;40: 789-798.

Pacheco JJ, Coelho C, Salazar F, Contreras A, Slots J, Velazco CH. Treatment of Papillon-Lefèvre syndrome periodontitis. *J Clin Periodontol.* 2002; 29: 370-374.

Peter Eickholz, Birgit Kugel, Sabine Pohl, Helmut Naher and Hans J. Staehle. Combined mechanical and antibiotic Periodontal Therapy in a case of Papillon-Lefèvre syndrome. *J Periodontol.* April 2001. Vol 72. No 4: 542-549.

Preus H and Gjermo P. Clinical management of prepubertal periodontitis in 2 siblings with Papillon-Lefèvre syndrome. *J Clin Periodontol.* 1987;14:156-160.

Reena Rai, Thiagarajan, Soumya Mohandas, Karthika Natarajan. Haim-Munk and Papillon-Lefèvre syndrome-allelic mutations in cathepsin C with variation in phenotype. *International Journal of Dermatology.* 2010;49: 541-543.

Ricardo Manuel Sánchez Rubio, Raúl Armando Sánchez, Roberto de Jesús Verdugo Díaz. Síndrome de Papillon-Lefèvre: reporte de un caso clínico. *Univ Odontol.* Ene-Jun 2011: 30: 89-92.

Robert J. Genco, Mark E. Wilson, Ernesto De Nardin. Complicaciones Peridontales y anomalías de los neutrófilos. En: Robert J. Genco. *Periodoncia.* 1° ed. México: Interamericana McGraw Hill; 1993. P. 215-231.

S. Patel & L.E. Davidson. Papillon-Lefèvre syndrome: a report of two cases. *International Journal of Pediatric Dentistry.* 2004; 14: 288-294



Schacher B, Baron F, Ludwig B, Valesky E, Eickholz P. Periodontal therapy in siblings with Papillon-Lefèvre syndrome and tineacapitis: a report of two cases. J Clin Periodontol.2006: 33: 829-836.

Shaila V Kothiwale, Setu Mathur. Partial expression of Papillon-Lefèvre syndrome. Indian Journal of Dental Research. 2008: Vol 19: 264-266.

Suzana Peres Pimentel, Maria Fernanda Kolbe, Roberta Sevá Pereira, Fernanda Vieira Ribeiro, Fabiano Ribiero Cirano. Papillon-Lefèvre síndrome in 2 siblings: case report after 11-year follow-up. Pediatric Dentistry.December 2012: 34 no 7: 231-236.

Tinoff N, Tempro P, Maderazo EG. Dental treatment of Papillon-Lefèvre syndrome: 15-year follow-up. J ClinPeriodontol. 1995:22:609-612.

Vanita Ahuja, Richard Hochul Shin, Adarsh Mudgil, Veena Nanda and Robert Schoor. Papillon-Lefèvre syndrome: A successful Outcome. J Periodontol. November 2005. 76 number 11:1996-2001.

Varsha J. Rathod, Nilesh V. Joshi. Papillon-Lefèvre syndrome: a report of two cases. Journal of Indian Society of Periodontology. Oct-Dec 2010.vol 14: 275-278.