



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE CON  
SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE.

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

JESSICA CONSUELO GALICIA MARTÍNEZ

TUTORA: Esp. LILIA ESPINOSA VICTORIA

ASESORA: C.D. MARÍA EUGENIA RODRÍGUEZ SÁNCHEZ

MÉXICO, D.F.

2016



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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



## ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	6
<b>1. ANTECEDENTES</b> .....	7
<b>2. ASPECTOS RESPONSABLES DE LA INICIACIÓN Y PROGRESIÓN DEL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE</b> .....	8
2.1 Etiología.....	8
<b>3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE</b> .....	9
3.1 Características principales.....	11
<b>4. LA PIEL</b> .....	12
4.1 Epidermis.....	13
4.2 Trastornos del sistema tegumentario.....	15
4.3 Dermis.....	16
4.4 Tela subcutánea.....	16
4.5 Vasos y nervios.....	17
4.6 Anexos de la piel.....	21
4.7 Uñas.....	22
4.8 Funciones principales de la piel.....	23
4.9 Tipos de glándulas.....	25
4.10 Alteraciones de las glándulas sudoríparas.....	27



<b>5. MANIFESTACIONES BUCALES DEL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE</b> .....	28
5.1 Etiología de la enfermedad periodontal.....	30
5.2 Antecedentes de la periodontitis.....	32
5.3 Clasificación de la periodontitis.....	34
5.4 Bolsas periodontales.....	35
5.5 Movilidad dental.....	35
5.6 Placa bacteriana.....	35
<b>6. TRATAMIENTO DERMATOLÓGICO</b> .....	37
<b>7. PROTOCOLO BUCAL PARA PACIENTES CON SÍNDROME DE PAPILLON- LEFÉVRE</b> .....	38
7.1 Manejo odontológico.....	40
<b>8. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL</b> .....	44
8.1 Síndrome de Haim-Munk.....	44
8.2 Síndrome de Chediak-Higashi.....	45
8.3 Mal de Meleda.....	45
8.4 Síndrome de Howel-Evans.....	46
8.5 Cuadro comparativo del diagnóstico diferencial.....	47
<b>CONCLUSIONES</b> .....	48
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b> .....	50



MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE CON  
SÍNDROME DE PAPHILLON-LEFÉVRE.

---

---



*A MIS PADRES:* Consuelo y Rafael, por guiarme y acompañarme en todo momento, ustedes son los seres más importantes en mi vida y a los que les debo todo, mil gracias por brindarme su apoyo incondicional, por creer en mí y haberme proporcionado la mejor educación, porque por ustedes soy quien soy.

Llegamos juntos a la meta.....una meta que no fue fácil alcanzar.

Este nuevo logro es en gran parte gracias a ustedes. Los amo con todo mi corazón.

*A mi HERMANO,* Rafa gracias por cuidarme, apoyarme y estar siempre conmigo. Te adoro demasiado.

*A MI TÍA Lupis,* eres uno de mis grandes motores que me ha impulsado a nunca darme por vencida, mil gracias por brindarme todo tu amor, cariño y por ser mi cómplice de aventuras y viajes.

*A mi ABUELITA* Rosita, por su apoyo, cariño e infinito amor que siempre me ha brindado.

*A MI TUTORA DE TESINA,* Esp. Lilia Espinosa Victoria por su apoyo, dedicación, paciencia y sobre todo por sus comentarios y sugerencias que fueron de gran importancia para lograr que este trabajo se concluyera.

*A mi ASESORA DE TESINA,* C.D. María Eugenia Rodríguez Sánchez por haberme brindado parte de su tiempo y sus conocimientos para poder terminar este trabajo, gracias por haber depositado su confianza en mí.

*AI HONORABLE JURADO,* que tengo el honor de someter a consideración mi trabajo de tesina, previo a obtener el título de Cirujana Dentista.



MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE CON  
SÍNDROME DE PAPHILLON-LEFÉVRE.

---

---



*A mi COORDINADORA DEL SEMINARIO DE MEDICINA BUCAL*, Esp. Luz del Carmen González García, muchas gracias por todas sus atenciones y por haberse tomado el arduo trabajo de transmitirnos sus diversos conocimientos, ya que sin su apoyo esto no hubiera sido posible.

*A mis AMIGOS*, Adriana, Omar y Jacqueline, les doy las gracias por todo su apoyo incondicional y por mantener siempre viva la amistad. Los quiero mucho y saben que son muy especiales para mí.

*A toda MI FAMILIA* por su apoyo, consejos, ánimos, y todo el amor que siempre me han brindado.

*A mi hermosa UNIVERSIDAD* la cual siempre llevo en mi corazón, que me dio todo y abrió sus puertas del conocimiento para formarme profesionalmente.

Porque ser parte de la UNAM ha sido la mejor experiencia de mi vida.

“Por mi raza hablará el espíritu”.

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Papillon-Lefèvre es uno de los trastornos genéticos autosómico recesivo que se caracteriza por hiperqueratosis palmo-plantar, periodontitis de aparición temprana y pérdida prematura de la dentición.

Tiene una incidencia de uno a cuatro casos por millón de nacidos vivos; tanto hombres como mujeres son igualmente afectados, no tienen predominio racial.

Durante la última década se dieron a conocer nuevos aspectos que se sugieren como iniciadores de la enfermedad, sin embargo su etiología ha sido desconocida.

Ambas denticiones tienen un desarrollo y dentición normal, pero simultáneamente con las manifestaciones generales, la encía se vuelve tumefacta con alta susceptibilidad a la infección del periodonto, esto marca el inicio de las manifestaciones orales con una destrucción rápida y progresiva del periodonto.

La microflora asociada a la periodontoclasia, involucra microorganismos anaerobios que predominan en la placa bacteriana subgingival.

Uno de los objetivos de esta tesina es mostrar un protocolo dental que muestre el manejo y cuidado odontológico que podrán ayudar a la rehabilitación y mantenimiento en general de la cavidad oral tanto en niños como en adultos.

Así mismo es importante conocer algunos de los regímenes de tratamientos que puede ofrecer el Cirujano Dentista.

## 1. ANTECEDENTES

El síndrome de Papillon-Lefèvre pertenece al grupo IV de los queratodermas ectodérmicos palmo-plantares. Se trata de una dermatopatía congénita de transmisión autosomal recesiva que se caracteriza por queratosis palmar y plantar.

El síndrome de Papillon-Lefèvre es una rara enfermedad dermatológica y de los tejidos periodontales. Fue descrita por primera vez en 1924 por dos médicos franceses, Papillon y Lefèvre, como una variante del mal de Meleda.

Ésta fue identificada primeramente en un hermano y hermana que sufrían de hiperqueratosis palmo-plantar asociada a periodontitis de aparición temprana y pérdida prematura de la dentición decidua así como permanente.

La etiología y patogénesis exacta son desconocidas, sin embargo durante la última década se han sugerido factores principales responsables de la iniciación y progresión del Síndrome de Papillon-Lefèvre.; un tercio de los casos tiene antecedentes de consanguinidad.

Desde su definición se encuentran reportados en la literatura poco más de 300 casos, de los cuales unos pocos se encuentran en América y solo se encuentran dos reportes de 5 familias de origen mexicano.

Tiene una incidencia de 1-4/millón, afectando por igual a ambos sexos y aparece entre el primer y el quinto año de vida.<sup>1, 12</sup>



## **2. ASPECTOS RESPONSABLES DE LA INICIACIÓN Y PROGRESIÓN DEL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE**

### **2.1 Etiología.**

El primero de ellos es el aspecto genético inmunológico. Los pacientes que desarrollan esta enfermedad son homocigotos para la mutación y carecen por completo de la actividad de la Catepsina C; también conocida como inhibidor de la dipeptilpeptidasa I, es una proteasa lisosomal que ejerce la función esencial en la activación de proteasa de serina de las células efectoras procedentes de la médula ósea, sobre todo los neutrófilos.

La falta de activación de estas enzimas altera las respuestas del huésped a las bacterias en las bolsas periodontales, lo que trae como resultado la desregulación de la respuesta inflamatoria de los neutrófilos y hace al tejido periodontal más susceptible a la destrucción.

Se cree que las lesiones de la piel se deben a perturbaciones en los componentes ectodérmicos y mesodérmicos. El queratoderma palmo-plantar también está relacionado con la síntesis de catepsina C, dado que esta enzima es importante para la degradación intracelular de proteínas, coordina la activación de algunas series de proteínas en células inflamatorias, interviene en el recambio del estrato córneo y aumenta la descamación de corneocitos terminales.

El segundo, es el aspecto microbiano; la microflora subgingival asociada con el Síndrome de Papillon-Lefèvre se caracteriza por el predominio de micro-

organismos patógenos anaeróbicos Gram Negativos tales como ***Porphyromona gingivalis***, ***Aggregatibacter actinomycetemcomitans***, ***Fusobacterium nucleatum***.<sup>1</sup>

De estos patógenos, el ***Aggregatibacter actinomycetemcomitans*** constituye más de 50% del total de las unidades formadoras de colonias; los hallazgos de títulos elevados de anticuerpos para ***Aggregatibacter actinomycetemcomitans*** en pacientes con Síndrome de Papillon-Lefèvre proveen evidencia de la involucración de estas especies bacterianas en la patogénesis de la periodontitis. Es así que este Síndrome se ha asociado con una respuesta comprometida del huésped particularmente con defectos en los mecanismos inmunes tales como: alteración quimiotáctica, fagocítica, y bactericida de los granulocitos neutrófilos, disminución de la respuesta linfocítica a los patógenos, alteración citotóxica de las células natural killer, depresión de las células T supresoras o ayudadoras, déficit en la función monocítica, cambios degenerativos de las células plasmáticas y elevación de las inmunoglobulinas séricas.<sup>1</sup>

### **3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÈVRE**

La piel humana, salvo en las palmas de las manos y las plantas de los pies, es bastante fina y de grosor variable. Tiene dos capas: la epidermis (externa) y la dermis (interna). La piel funciona como una barrera flexible, gracias a los componentes de colágeno y elásticos de la dermis.

La piel proporciona un escudo o defensa única que protege, dentro de ciertos límites, frente a las fuerzas mecánicas y a la penetración de diversos agentes químicos. La piel controla la pérdida de agua del organismo y lo protege contra los efectos de la luz natural y artificial, del calor y del frío. La piel intacta y sus secreciones constituyen una barrera defensiva bastante eficaz frente a los microorganismos, siempre que no se altere por lesiones químicas o mecánicas.

Las lesiones cutáneas pueden aparecer al momento del nacimiento, o en los primeros dos meses de edad, pero son más comunes a la edad de seis meses y cuatro años, en coincidencia con la erupción de la dentición primaria.<sup>1</sup>

El síndrome es diagnosticado erróneamente con facilidad, tanto que las lesiones cutáneas pueden confundirse con eczema.

La mayoría de los pacientes presentan periodontitis e hiperqueratosis, en algunos casos puede existir una u otra y en casos muy raros de la periodontitis es leve y de inicio tardío. La queratosis palmo-plantar (fig.1) suele manifestarse como placas queratósicas bien delimitadas sobre la superficie de palmas y plantas.<sup>1</sup>



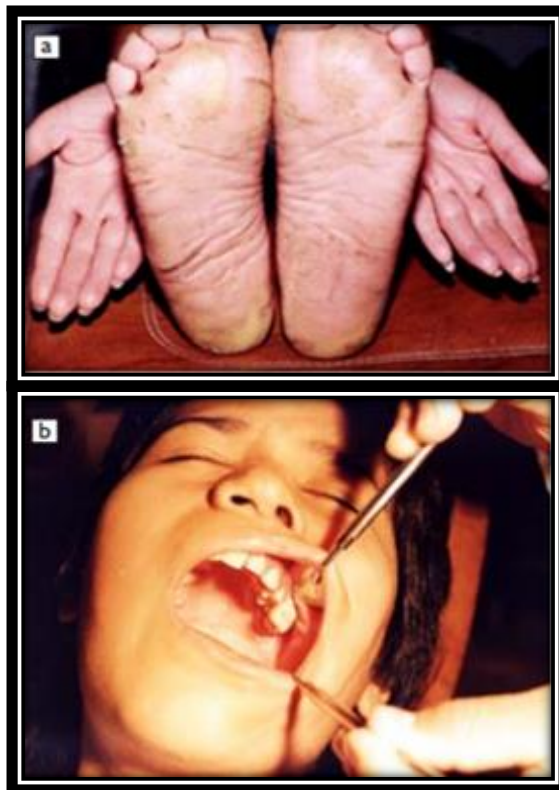
*Fig. 1 Hiperqueratosis plantar.<sup>2</sup>*

### 3.1 Características principales.

Las características de este síndrome son hiperqueratosis palmo-plantar, que se puede presentar sola o acompañada de otras lesiones queratócicas de la piel en rodillas y codos principalmente; las lesiones cutáneas empeoran en invierno, cuando causan fisuras dolorosas.<sup>3</sup> (Fig.2)

Existe una periodontitis severa con la consiguiente pérdida prematura de las denticiones temporal y permanente. Dicha periodontitis se presenta con agrandamiento gingival, bolsas periodontales y pérdida ósea horizontal.

Las lesiones en la piel y el periodonto aparecen simultáneamente entre los seis primeros meses y tres años de vida.<sup>3</sup>

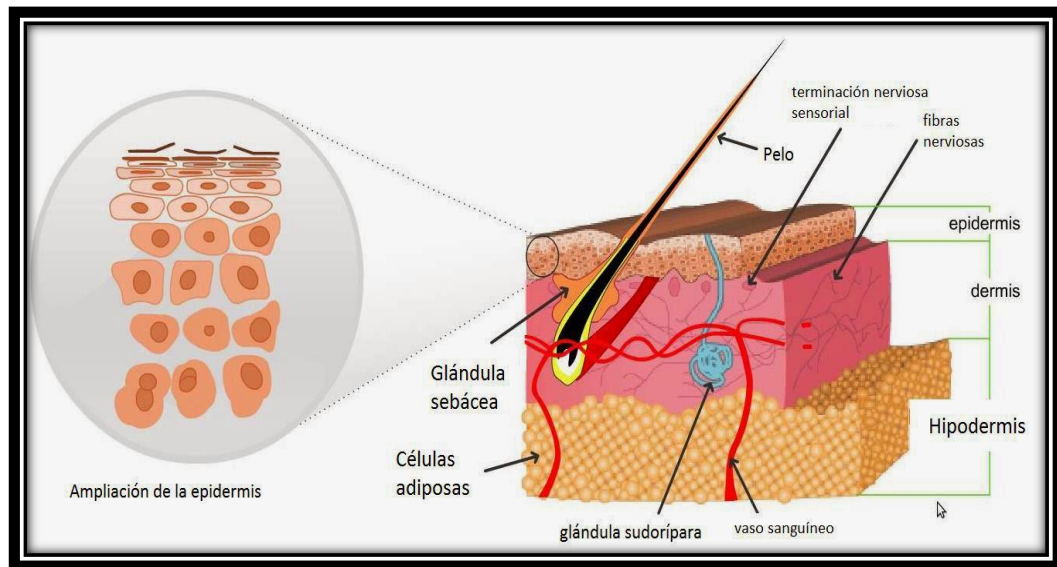


*Fig.2. a) Placas queratósicas en bordes de los pies. b) Inflamación de las encías, una bolsa gingival, y la separación de los dientes.<sup>4</sup>*

## 4. LA PIEL

El sistema tegumentario lo compone la piel. Las estructuras accesorias como el cabello, uñas y glándulas.

La piel está formada por una capa superficial llamada epidermis y otra profunda denominada dermis o corion. Algunos histólogos consideran una tercera capa denominada: tela subcutánea.<sup>5</sup> (Fig.3)



*Fig.3 Capas de la piel.* <sup>27</sup>

El aparato tegumentario es una membrana continua, piel o tegumento externo, que reviste por fuera todo el organismo y, adaptándose, se continúa por los orificios naturales, constituyendo el tegumento interno o túnica mucosa que tapiza los conductos y las cavidades orgánicas.

El tegumento interno le confiere un aspecto especial a cada órgano que recubre, cuyas particularidades se estudiarán en cada caso concreto; en cambio, la piel se presta para una descripción general; tiene una superficie de entre 1.4 y 1.5m<sup>2</sup>.

Su grosor varía según la edad, sexo, actividades o costumbres y, en un mismo individuo, según las regiones corporales. Es más delgada en el niño y en la mujer que en el hombre adulto; más gruesa en las palmas de las manos y en las plantas de los pies; los orificios, excluyendo de la boca, nariz y ano, son muy pequeños y corresponden a la desembocadura de los conductos excretorios de las glándulas sebáceas (piel) y de los folículos pilosos.<sup>5</sup>

#### **4.1 Epidermis.**

Es un epitelio escamoso estratificado, formado por cinco capas que de lo profundo a lo superficial son:

- Estrato basal: Es el más profundo, formado por células cilíndricas que se apoyan sobre la dermis por mediación de la membrana basilar, a la que se fijan por abundantes hemidesmosomas. Tales células se caracterizan por hallarse en constante división celular y representar la capa embrionaria profunda, de la que se derivan las células que formarán los estratos siguientes.

Las células columnares se presentan en dos clases diferentes: los dendrocitos y los melanocitos, que poseen gránulos de melanosomas, que es el pigmento que varía de marrón a negro que determina el color de la piel y absorbe la luz ultravioleta.

- Estrato espinoso: Se halla encima de estrato basal, se llama así porque sus células ofrecen ese aspecto cuando se observan al microscopio óptico, disposición que proporcionan resistencia y flexibilidad.

- Estrato granuloso: Se ubica en la parte central de la epidermis, está formado por varias capas de células poliédricas, cuyo citoplasma es rico en gránulos de queratohialina.
- Estrato lúcido: Más diferenciados en las regiones de la piel gruesa, es una capa de células aplanadas, carentes de núcleo y de varios organitos, con una membrana plásmica engrosada. Se encuentran en las yemas de los dedos y en las palmas de las manos y plantas de los pies; poseen gránulos de eleidina que las hace acidófilas.<sup>5</sup>
- Estrato córneo: Constituido por 20 a 25 capas de células muertas y deshidratadas que se disponen de tal manera que forman escamas, las cuales se desprenden constantemente y son reemplazadas por células provenientes de los estratos basal y espinoso.

Su citoplasma ha sido sustituido por gránulos de queratina, que probablemente tienen su precursor químico en la queratohialina del estrato granuloso.

La epidermis carece de vasos y sólo por difusión recibe nutrientes provenientes de la dermis.

El tegumento externo tiene una cara superficial y otra profunda: la primera, además de su color específico, presenta eminencias, surcos (o pliegues) y orificios.

Las crestas y los surcos forman también las huellas digitales, éstas son de gran importancia, ya que sirven para identificar a los individuos.

**COLOR:** El color de la piel es muy variable entre individuos y se determina por la cantidad de melanina presente en ella y por la sangre de los capilares distribuidos en la capa superficial de tegumento.

El color varía también con la edad y en las distintas partes del cuerpo de un mismo individuo. La piel del niño es más clara que la del adulto. En éste es más oscura la región de los genitales externos y en la aréola (de la mama); es más clara en la cara medial de los miembros, en la palma de las manos y en las palmas de los pies. Factores externos, como las exposiciones prolongadas y frecuentes al sol, la oscurecen en distintos grados.<sup>5</sup>

ASPECTO: Por ser la piel el primer órgano que puede observar el facultativo, éste puede inferir, por su color, algunos padecimientos: si se torna azul (cianosis) indica insuficiencia respiratoria; si está pálida, anemia; si se presentan manchas hipocrómicas, insuficiencia suprarrenal (enfermedad de Addison), si se encuentra amarillenta, problemas hepáticos o de vías biliares.

#### **4.2 Trastornos del sistema tegumentario.**

El sistema tegumentario refleja muchas veces los eventos que pasan en otras partes del cuerpo.

Las erupciones y lesiones en la piel pueden ser asintomáticas de problemas en cualquier lugar del cuerpo.

El estado de la piel, pelo, y uñas también resulta afectado por la alimentación del individuo. En la deficiencia de vitamina A, la piel produce un exceso de queratina y asume una textura de lija muy característica, mientras que en la anemia por deficiencia de hierro, las uñas pierden su contorno normal, y se vuelven planas o cóncavas (con forma de cuchara).

El pelo concentra muchas sustancias que se pueden detectar en análisis de laboratorio.

La piel sin imperfecciones es considerada como atractiva, en cambio, las zonas con acné, son causa de vergüenza para muchas personas.<sup>5</sup>



### **4.3 Dermis.**

La dermis está constituida por tejido conectivo fibroso, rico en fibras elásticas, vasos sanguíneos y linfáticos; es asiento de terminaciones nerviosas y de diversas estructuras llamadas anexos de la piel.

En ella se distinguen dos capas: la reticular que es profunda, y la papilar que es superficial.

- Estrato reticular: Formado de tejido conectivo denso, rico en fibras de colágeno, con algunos lipocitos. En esta capa se observan fibras musculares no estriadas, algunas de ellas relacionadas con las vainas pilosas y las glándulas sebáceas; son los músculos erectores del pelo.  
Otras se hallan en el pene, escroto, perineo, y areola de la mama.
- Estrato papilar: Es el tejido conectivo laxo, con fibras colágenas, reticulares y elásticas; su población celular incluye todos los tipos de células conectivas. Su nombre se debe a que forma ondulaciones que, al empujar a la epidermis, se presenta sobre ésta como papilas dérmicas.<sup>5</sup>

### **4.4 Tela subcutánea.**

La cara profunda de la piel es también muy irregular, con entrantes y salientes, pero por lo demás sin caracteres importantes. Es un tejido adiposo, formado por pelotones grasos con trabéculas conectivas. En determinadas regiones, sus capas superficial y profunda se condensan y forman una capa delgada y laxa.

Por la tela subcutánea discurren los vasos y los nervios de la piel; dicha tela es también asiento de las glándulas sudoríparas, el bulbo piloso y los músculos cutáneos.<sup>5</sup>

En los lugares donde la piel está sometida a presiones, el panículo adiposo subcutáneo se organiza para formar bolsas serosas, las cuales consisten en un agregado de grasa encapsulada cuya función es evitar el roce de la piel con las eminencias óseas subyacentes, por ejemplo, el acromion, los epicóndilos, etc.

Las bolsas serosas pueden aparecer también por influencia externa, en regiones sometidas a presión, ya sea por accidente o como acontece en algunos oficios, por el uso intensivo de ciertas partes del cuerpo.<sup>5</sup>

#### **4.5 Vasos y nervios.**

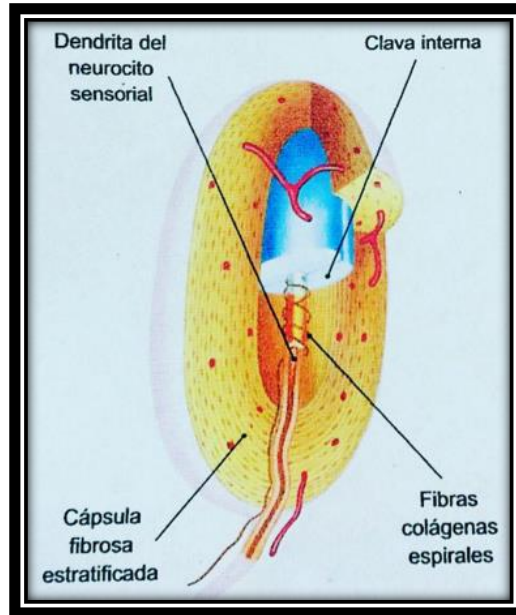
Las arterias colaterales que irrigan la piel, después de haber perforado la fascia profunda, cruzan perpendicularmente el tejido celular subcutáneo y forma bajo la dermis una tupida red de la que parten arteriolas.

Éstas, luego de dar pequeñas colaterales a los folículos pilosos, y glándulas anexas, invaden las papilas de la dermis y ahí se capilarizan, en el nivel de los vértices papilares, y retornan mediante venillas que enseguida se vuelven tributarias de las venas superficiales.

La piel es rica en ramos nerviosos, sobre todo tomando en cuenta su extensa superficie. (Fig.7). Existen en ella tres clases de terminaciones:

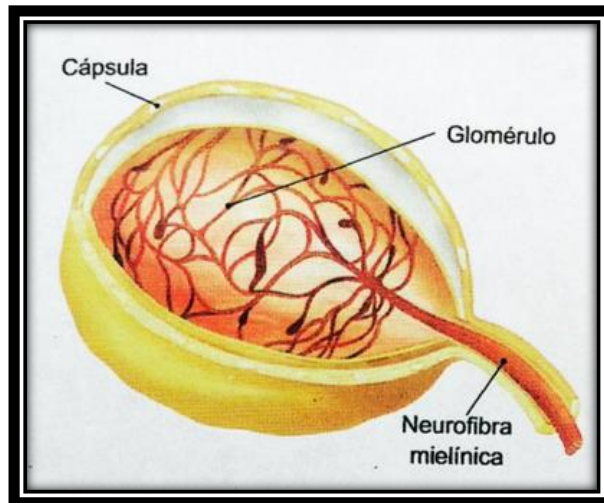
- ✓ Terminaciones sub-dérmicas: Son corpúsculos especiales de dos clases: laminares y bulboideos.

Laminares → Antiguamente llamados corpúsculos de Vater-Pacini, son abundantes; están repartidos en todo el tejido celular sub-dérmico, en mayor número en las palmas de las manos y las plantas de los pies. Elipsoidales, semejan una granada china que cuelga de su tallo (el ramo nervioso) y alcanzan un tamaño de entre 1 y 5 mm (fig.4).<sup>5</sup>



*Fig.4 Corpúsculo laminado.*

Bulboideos → Antiguamente llamados corpúsculos de Ruffini o de Golgi Mazzoni, son escasos y pequeños, cilindroides o fusiformes. Se encuentran al lado de los laminares y en las glándulas sudoríparas, pero son característicos de las regiones palmares y plantares. Su tamaño es, cuando mucho, algo mayor de 1mm (fig.5).<sup>5</sup>

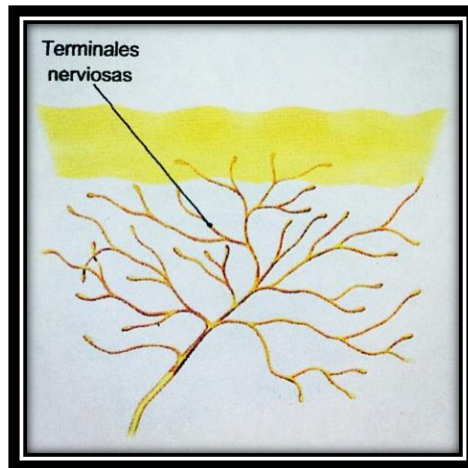


*Fig.5 Corpúsculo bulboso.*

- ✓ Terminaciones intradérmicas: Son de varias clases, pero se distinguen dos: las sensoriales, y las libres.

Sensoriales → Antiguamente llamadas terminaciones de Meissner, son corpúsculos táctiles, privativos de las manos y de los pies. Tienen forma cónica o de oliva. Su parte basal es profunda; miden en término medio; unos 25 cm de largo por 4cm de ancho.

Están formadas por las fibrillas nerviosas que se arrollan de la base al vértice y desaparecen en él, constituyendo un eje central granuloso (fig.6).<sup>5</sup>



*Fig 6. Corpúsculo táctil.*

Libres → Son de varias clases: sensitivas, motoras y simpáticas.

Las sensitivas terminan aisladas en las papilas dérmicas.

Las motoras llegan a paredes de los vasos y a los músculos erectores de pelo.

Las simpáticas son para las glándulas.

✓ Terminaciones intraepidérmicas: Proceden de una fina redcilla o plexo sub-dérmico y están situadas en el estrato espinoso y están compuestas de finísimas papilas.<sup>5</sup>

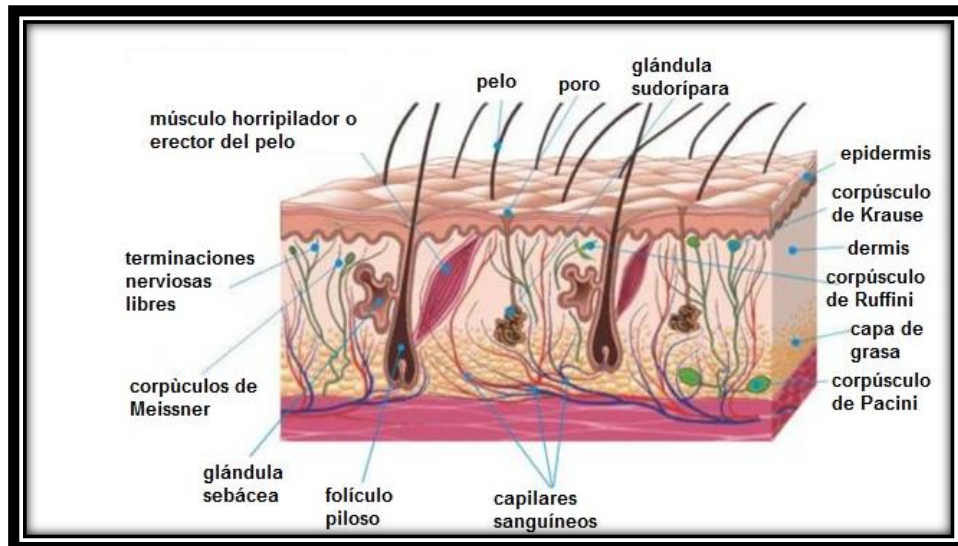


Fig.7 Capas de la piel donde se muestran las diferentes terminaciones nerviosas.<sup>6</sup>

#### 4.6 Anexos de la piel.

Son una serie de formaciones anatómicas que, por razón de su función, no pueden separarse de la piel, como las glándulas sudoríparas y sebáceas, que junto con las mamas son derivados de la dermis; los cabellos y las uñas, provenientes de la epidermis; y los corpúsculos de la sensibilidad táctil, que se estudian con los nervios propios de la piel.

Pelo → Se trata de formaciones filiformes que sobresalen de la piel, en las que se distingue el aparato productor y el pelo propiamente dicho.

El aparato productor de pelos se llama *folículo piloso*, que es un conductillo corto que atraviesa la epidermis y termina en la dermis, formando un saco que se adapta a una papila pilosa, que es en realidad la matriz del pelo. En este nivel, el pelo está adherido a las paredes del folículo, pero más allá queda un espacio libre por el que sale la secreción de las glándulas sebáceas que desembocan en el folículo.<sup>5</sup>

El pelo está distribuido por todo el organismo, con excepción de la cara palmar y plantar de los miembros, las superficies interdigitales, la cara interna del prepucio, el glande, los labios pudendos menores y el pezón. En otras regiones es abundante y sus caracteres varían localmente. En la cabeza, sitio donde existe en mayor cantidad, es largo, y recibe el nombre de cabello; el más fino se llama *vello*.

El pelo más grueso es el de la barba y el más delgado, el de la cara medial de los muslos. Es rígido en el meato acústico externo y en el vestíbulo de la nariz; el primero se llama *tragos* y el segundo *vibrisas*.

El pelo se comporta de manera singular en las cejas y las pestañas.

La porción libre del pelo es el tallo, en el que se observa un eje central o médula y una capa cortical epidermoide, con un recubrimiento córneo o cutícula.

#### **4.7 Uñas.**

Son unas laminillas córneas, blancas y translúcidas, situadas sobre la cara dorsal de las falanges distales de los dedos de la mano y pies. Junto con los pelos, forman un aparato de defensa rudimentario que se denomina faneras.

Las uñas son elípticas, con una cara superficial convexa, una cara profunda, dos bordes y dos extremos. Su cara superficial es lisa, tersa, brillante, sonrosada por transparencia y tiene una pequeña zona proximal llamada *lúnula*, más clara que el resto de la uña, opaca y en forma de elipse. A menudo presenta, superpuesta y adherente, una telita que es resto del eponiquio: *el periónix*.

Infecciones por hongos: La tiña es una infección por hongos que afecta la porción queratinizada de piel, pelo y uñas y produce una descamación con forma de parche y una respuesta inflamatoria.<sup>5</sup>

Las lesiones muchas veces son circulares con el borde levantando y se pensaba que eran producidas por gusanos.

Muchas especies de hongos causan tiña en los humanos y usualmente se describen por su ubicación en el cuerpo; en el cuero cabelludo se le llama *tiña* en la ingle se llama *comezón de deportista* y en los pies se llama *pie de atleta*.

#### **4.8 Funciones principales de la piel.**

El sistema tegumentario tiene muchas funciones importantes que van más allá de la apariencia.

Las funciones principales de la piel incluyen:

- Protección.
- Sensación.
- Regulación de la temperatura.
- Producción de vitamina D.
- Excreción y absorción.

Protección—→ La piel proporciona protección contra la abrasión y la luz ultravioleta. La melanina absorbe la luz ultravioleta y protege las estructuras internas de los efectos dañinos.

El sistema tegumentario es la fortaleza del cuerpo, lo defiende del daño.

El vello brinda protección de diferentes maneras. El cabello sobre la cabeza actúa como aislante del calor y protege contra la luz ultravioleta y la abrasión.



Las cejas mantienen el sudor fuera de los ojos, las pestañas cuidan los ojos de objetos ajenos, y en tanto que el vello en la nariz y oídos evita la entrada de polvo y otros materiales.<sup>5</sup>

Las uñas protegen la punta de los dedos de algún daño y se puede utilizar como defensa.

Sensación → El sistema tegumentario tiene en todas sus capas receptores que pueden detectar el calor, frío, el tacto, la presión y el dolor.

La epidermis está muy bien dotada con receptores del tacto. La dermis y los tejidos más profundos contienen los receptores del dolor, calor, frío, y tacto. Los folículos pilosos están muy bien inervados, y el movimiento de cabello puede ser detectado por los receptores sensitivos alrededor de la base de los folículos pilosos.

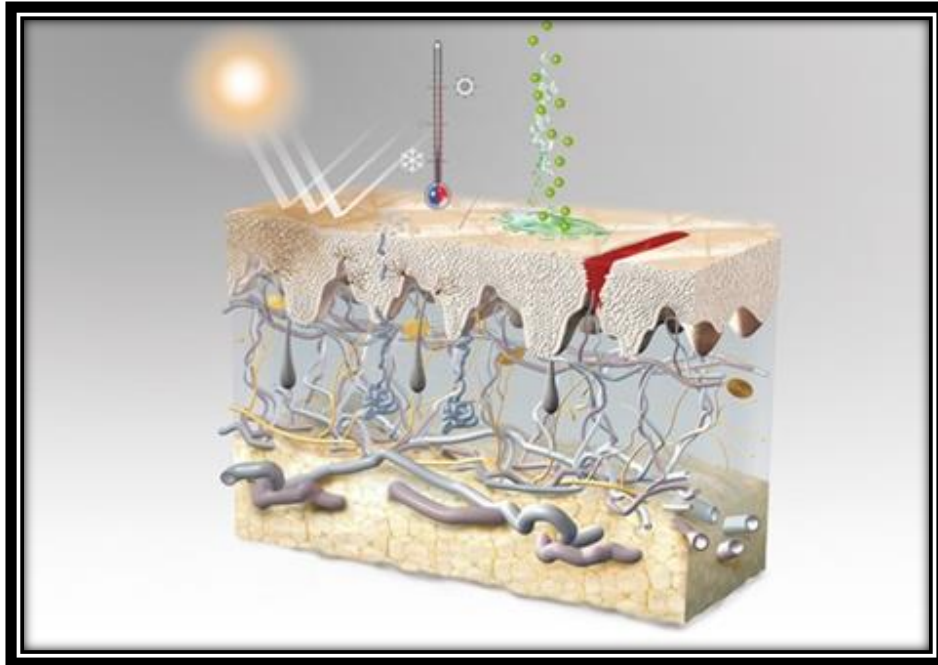
Regulación de la temperatura → La temperatura corporal es regulada por el control del flujo a través de la piel y la actividad de las glándulas sudoríparas.

La función de termorregulación se basa en el flujo de sangre de los vasos cutáneos y en las glándulas sudoríparas. Los vasos sanguíneos se dilatan para liberar calor en el cuerpo y se contraen para evitar la pérdida de calor. (Fig.8).

Producción de la vitamina D → Cuando la piel se expone a la luz ultravioleta produce una molécula que puede ser transformada en vitamina D, que funciona como una hormona para estimular la absorción de calcio y fósforo de los intestinos, para luego liberarlos en los huesos y para reducir la pérdida de calcio de los riñones.

Excreción y absorción → Pequeñas cantidades de productos de desperdicio se desechan a través de la piel y de las glándulas secretorias.

El sudor contiene una pequeña cantidad de productos de desecho, como urea, ácido úrico y amoniaco.<sup>5</sup>



*Fig.8 Demostración de algunas de las funciones del sistema tegumentario.<sup>7</sup>*

#### **4.9 Tipos de glándulas.**

En la piel encontramos 2 tipos de glándulas: unas de secreción interna que vierten su producto en el torrente sanguíneo, llamada *endocrinas* y otras de secreción externa que vierten su producto al exterior, llamadas *exocrinas*. (Cuadro 1).<sup>5</sup>

<b><u>Glándulas sebáceas.</u></b>	<b><u>Glándulas sudoríparas.</u></b>
<p>Son arracimadas, de secreción externa, holocrinas y su producto, una sustancia blanquecina y untuosa llamada sebo.</p> <p>Las glándulas sebáceas son mucho menos numerosas que las sudoríparas; están distribuidas por todo el cuerpo, salvo en las palmas de las manos y plantas de los pies. Su cuerpo glandular está situado en las capas superficiales de la dermis.</p>	<p>Son de secreción externa y producen el sudor, líquido salado e incoloro. Se encuentran distribuidas por toda la superficie corporal, pero son más abundantes en regiones como las plantas de los pies y las palmas de las manos.</p> <p>Existen 2 variedades especiales de glándulas sudoríparas:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Ecrinas: Tienen más función termorregulador por la evaporación del sudor, y la humedad de la superficie cutánea.</li> </ul> <p>Tiene una alta concentración en palmas de las manos y plantas de los pies, y son los responsables de la mayor parte de sudoración cuya composición principal es agua y sales.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Apocrinas: Tienen concentración mayor en zonas donde hay vellos, como la región axilar y son responsables de la producción de algunas secreciones que pueden generar el mal olor debido a que estas bacterias normalmente se encuentran en la superficie de la piel.</li> </ul>

Cuadro1: Fuente propia.

#### 4.10 Alteraciones de las glándulas sudoríparas.

Anhidrosis: La anhidrosis generalizada puede ser secundaria a disminución o ausencia de glándulas sudoríparas o a trastornos de la inervación autonómica.<sup>9</sup>

En la displasia ectodérmica, la ausencia parcial o total de glándulas sudoríparas puede acompañarse de otras alteraciones cutáneas y neurológicas.<sup>9</sup>

Hiperhidrosis: Consiste en un incremento de la sudoración ecrina por encima de lo requerido para el control de la termorregulación en una o más áreas corporales, sobre todo a nivel palmar, siendo también frecuente a nivel axilar, plantar y facial. Habitualmente su causa es desconocida (idiopática); existen condiciones médicas secundarias al exceso de humedad de las palmas de las manos como micosis y onicomicosis (hongos en las manos y en las uñas), que se manifiestan principalmente por lesiones de tipo manchas, descamación, comezón y cambios de coloración; en plantas de los pies con la humedad constante sobrevienen problemas significativos como las micosis (hongos), conocida como “pie de atleta” que provoca comezón, descamación y mal olor.<sup>10</sup> (Fig.9)



*Fig.9. Hiperhidrosis en palmas de las manos y plantas de los pies.<sup>8</sup>*

Bromhidrosis: La bromhidrosis, también conocida como osmidrosis, consiste en la aparición de un olor corporal desagradable y penetrante a pesar de la utilización de desodorantes, antitranspirantes o perfumes; está determinado en gran medida por la secreción de las glándulas apocrinas, aunque también puede originarse por otras causas: trastornos metabólicos, determinados alimentos, fármacos o materiales tóxicos e hiperhidrosis.

Algunas bacterias y contaminantes liberan también componentes volátiles malolientes que contribuyen en la génesis de esta entidad.<sup>11</sup>

## **5. MANIFESTACIONES BUCALES DEL SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÉVRE**

Las manifestaciones bucales del síndrome de Papillon-Lefèvre aparecen casi simultáneamente con la aparición de la hiperqueratosis palmo-plantar. Los dientes temporales erupcionan a la edad esperada y en secuencia normal.

Por lo general, los dientes son de forma y estructura normal, aunque en pocos casos se presenta microdoncia, reabsorción de la raíz y la formación incompleta de las raíces. Después de la erupción de los dientes temporales, las encías se inflaman; esto es seguido por una pérdida de resorción ósea, formación de bolsas periodontales profundas con presencia de exudado purulento así como movilidad dental.<sup>1</sup>

El olor fétido de la boca suele presentarse y los niños más afectados experimentan pérdida prematura de los dientes temporales.

La encía reanuda su apariencia normal después de la exfoliación de la dentición temporal, pero la condición periodontal empeora nuevamente con la erupción de los dientes permanentes, con lo que se presenta el mismo ciclo de eventos.

El paciente suele perder la mayoría de sus dientes permanentes entre los 13 y 16 años, posteriormente los terceros molares tienen el mismo destino; en cuanto al examen radiográfico de los casos avanzados revela la pérdida severa del hueso alveolar y los dientes parecen flotar en el aire (fig.10).<sup>1</sup>



*Fig.10 Ortopantomografía que muestra un patrón generalizado de pérdida ósea severa en la dentición temporal y se observa la apariencia de "flotar en el aire".*

La afectación periodontal consta de cambios inflamatorios tempranos que llevan a la pérdida ósea y la exfoliación de los dientes.

Los dientes temporales se pierden a los 5 o 6 años de edad; la dentición permanente erupciona de forma normal, pero en pocos años se pierden los dientes permanentes debido a la enfermedad periodontal destructiva.

A los 15 años, los pacientes suelen quedar sin dientes, excepto por los terceros molares, ya que estos también se pierden pocos años después de que erupcionan; los sitios de extracción de dientes cicatrizan de manera normal.<sup>12</sup>

Los estudios de la flora bacteriana de la placa en una paciente con Síndrome de Papillon-Lefèvre revelaron una similitud a la flora bacteriana en la periodontitis crónica.

Se han reportado zonas ricas en espiroquetas en la porción apical de las bolsas, así como la adherencia de las espiroquetas al cemento y la formación de micro-colonias de las especies de *Mycoplasma*, en el Síndrome de Papillon-Lefèvre (Cuadro 2).<sup>12</sup>

<u>Síndrome.</u>	<u>Anomalía del neutrófilo.</u>	<u>Manifestaciones periodontales.</u>
Papillon-Lefèvre.	Múltiples defectos funcionales de neutrófilos, incluida deficiencia de mieloperoxidasa, quimiotaxis, y fagocitosis defectuosas.	Destrucción periodontal agresiva a edad temprana, que puede implicar la dentición primaria y permanente. Relacionado con una mutación en el gen de Catepsina C.

Cuadro 2. Anomalías sistémicas de los neutrófilos con la periodontitis agresiva.

### 5.1 Etiología de la enfermedad periodontal.

La etiología de la enfermedad periodontal en pacientes con SPL, está relacionada con desordenes de las células de defensa, ya que se señala una alteración en la quimiotaxis de los neutrófilos, pues los receptores de estas células de defensa, están alterados genéticamente por lo que son incapaces de responder a la flora oral que se vuelve agresiva para los tejidos periodontales.<sup>2</sup>

La histopatología en la periodontitis del Síndrome de Papillon-Lefèvre, muestra severo infiltrado inflamatorio de tejido conectivo, pocas fibras colágenas y abundante cantidad de células plasmáticas.

La enfermedad periodontal es el segundo trastorno oral en prevalencia que, junto con la caries, constituye la principal causa de morbilidad en salud oral; es considerada como una enfermedad multifactorial, dado que implica una proliferación microbiana de especies patógenas en los tejidos periodontales, así como condiciones del hospedador tales como las alteraciones genéticas como los polimorfismos, las respuestas inmunitarias e inflamatorias, factores ambientales locales y sistémicos, o el consumo de diversos fármacos que juegan un papel crucial sobre la estructura y función del tejido conectivo gingival y periodontal tanto en el estado de salud como de enfermedad.

En determinadas ocasiones, la enfermedad periodontal está relacionada con el sujeto, porque a pesar de la importancia de la bio-película dental en esta enfermedad, sólo algunas personas desarrollan una destrucción avanzada, y su progresión es continua, con breves episodios de exacerbación y reaparición localizada.<sup>2</sup>

La periodontitis crónica es una enfermedad infecciosa causada por una microbiota específica, en la que predominan los anaerobios y facultativos Gram negativos. La infección desencadena la respuesta inflamatoria del hospedador, que produce la destrucción de los tejidos de soporte del diente.

Ni la infección, ni la respuesta inflamatoria del hospedador están completamente aclaradas; las características clínicas son una combinación de los siguientes signos: la pérdida de nivel de inserción clínica, entendida ésta como la distancia desde la línea amelocementaria hasta el fondo de la bolsa.



Aumento de la profundidad de bolsa que es la distancia que va desde el margen gingival hasta el fondo de la bolsa, inflamación gingival y pérdida ósea. Cuando se valoran dos de los parámetros clínicos más importantes, la profundidad al sondaje y la pérdida de inserción clínica, se puede clasificar la periodontitis crónica, en leve, moderada o severa.

En el año 2000 se publicaron los parámetros a partir de la clasificación del World Workshop de 1999; antes se consideraba que la periodontitis era una enfermedad aislada, pero ahora se considera que existe en tres formas principales: crónica, agresiva y como manifestación de enfermedades sistémicas.<sup>12</sup>

## 5.2 Antecedentes de la periodontitis.

Factores locales:

- Acumulación de placa, pérdida ósea y de inserción.
- Microorganismos Gram- (***Porphyromonas gingivalis*, *Tannerella denticola***).
- Cálculo.<sup>13</sup>
- Márgenes sub-gingivales y desbordantes de las restauraciones.
- Caries.
- Maloclusión.
- Prótesis y ortodoncia.

FACTORES AMBIENTALES Y CONDUCTUALES:

- Tabaquismo.
- Estrés emocional.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

- Cálculo supra y sub-gingival.
- Pérdida de inserción.
- Movilidad dental.
- Acumulación de placa supra y sub-gingival.
- Recesión de la encía.
- Sangrado al sondeo.
- Factores que aumentan el acúmulo de placa.
- Bolsas periodontales.<sup>13</sup>

## 5.2 Clasificación de la periodontitis.

Periodontitis	
<p>La periodontitis se subdivide en los siguientes tres tipos principales con base en las características clínicas, radiográficas, históricas y de laboratorio.</p> <p><b>Periodontitis crónica</b> Las siguientes características son comunes de los pacientes con periodontitis crónica:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Prevalente en adultos, pero puede presentarse en niños.</li> <li>• Cantidad de destrucción consistente con factores locales.</li> <li>• Relacionada con un patrón microbiano variable.</li> <li>• Con frecuencia se encuentran cálculos subgingivales.</li> <li>• Avance de lento a moderado con posibles periodos de avance rápido.</li> <li>• Probablemente modificada por los siguientes factores, o relacionada con ellos: <ul style="list-style-type: none"> <li>— Enfermedades sistémicas como diabetes mellitus e infección por VIH.</li> <li>— Factores locales que predisponen a la periodontitis.</li> <li>— Factores ambientales como el tabaquismo y el estrés emocional.</li> </ul> </li> </ul> <p>La periodontitis crónica puede dividirse en <i>localizada</i> y <i>generalizada</i> y describirse como <i>ligera</i>, <i>moderada</i> o <i>grave</i> con base en las características comunes ya descritas y las siguientes características específicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Forma localizada: &lt; 30% de sitios implicados.</li> <li>• Forma generalizada: &gt; 30% de sitios implicados.</li> <li>• Leve: 1 a 2 mm de pérdida clínica de la inserción.</li> <li>• Moderada: 3 a 4 mm de pérdida clínica de la inserción.</li> <li>• Grave: ≥ 5 mm de pérdida de inserción clínica.</li> </ul> <p><b>Periodontitis agresiva</b> Las siguientes características son comunes en pacientes con periodontitis crónica:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Paciente clínicamente sano en otros factores.</li> <li>• Pérdida de inserción y destrucción ósea rápidas.</li> <li>• Cantidad de depósitos microbianos inconsistentes con la gravedad de la enfermedad.</li> <li>• Varios miembros enfermos de la familia.</li> </ul> <p>Las siguientes características son comunes, pero no universales:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sitios infectados con <i>Aggregatibacter actinomycetemcomitans</i>.</li> <li>• Anormalidades en la función fagocítica.</li> <li>• Macrófagos con hiperreacción, producen una mayor cantidad de prostaglandina E<sub>2</sub> (PGE<sub>2</sub>) e interleucina-1β.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• En algunos casos, progreso autolimitado de la enfermedad.</li> </ul> <p>La periodontitis agresiva puede clasificarse en <i>localizada</i> y <i>generalizada</i> con base en las características comunes aquí descritas y las siguientes características específicas:</p> <p><b>Forma localizada</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Inicio circumpuberal de la enfermedad.</li> <li>• Localizada en el primer molar o incisivo con pérdida de la inserción en dos dientes permanentes, por lo menos, uno de los cuales es un primer molar.</li> <li>• Respuesta robusta de los anticuerpos séricos ante los agentes infecciosos.</li> </ul> <p><b>Forma generalizada</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Suele afectar a personas menores de 30 años de edad (sin embargo, pueden ser mayores).</li> <li>• Pérdida de la inserción proximal generalizada que afecta a tres dientes, por lo menos, que no sean los primeros molares e incisivos.</li> <li>• Naturaleza episódica pronunciada de la destrucción periodontal.</li> <li>• Respuesta sérica deficiente de anticuerpos ante los agentes infecciosos.</li> </ul> <p><b>Periodontitis como manifestación de enfermedades sistémicas</b> La periodontitis puede observarse como una manifestación de las siguientes enfermedades sistémicas:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Trastornos hematológicos. <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Neutropenia adquirida.</li> <li>b. Leucemias.</li> <li>c. Otros.</li> </ol> </li> <li>2. Trastornos genéticos. <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Neutropenia familiar y cíclica.</li> <li>b. Síndrome de Down.</li> <li>c. Síndromes de deficiencia en la adhesión de leucocitos.</li> <li>d. Síndrome de Papillon-Lefèvre.</li> <li>e. Síndrome de Chédiak-Higashi.</li> <li>f. Síndromes de histiocitosis.</li> <li>g. Enfermedad de almacenamiento de glucógeno.</li> <li>h. Agranulocitosis genética infantil.</li> <li>i. Síndrome de Cohen.</li> <li>j. Síndrome de Ehlers-Danlos (tipos IV y VIII AD).</li> <li>k. Hipofosfatasia.</li> <li>l. Otros.</li> </ol> </li> <li>3. No especificados de otro modo.</li> </ol>

Cuadro 3. Periodontitis. <sup>12</sup>

## **5.2 Bolsas periodontales.**

Se define como un surco gingival profundizado por un proceso patológico, es una de las características clínicas más importantes de la enfermedad periodontal. Las bolsas periodontales contienen desechos que constan en especial de microorganismos y sus productos, líquido gingival, restos de comida, células epiteliales descamadas y leucocitos.<sup>14</sup>

## **5.3 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 se mide de la siguiente forma empleando dos instrumentos metálicos y aplicando presión en sentido vestibulo-lingual:

- Grado 0: movilidad fisiológica, 0.1-0.2 mm en dirección horizontal.
- Grado 1: movimiento hasta 1 mm en sentido horizontal.
- Grado 2: movimiento de más de 1 mm en sentido horizontal.
- Grado 3: movimiento en sentido horizontal y en sentido vertical.<sup>14</sup>

## **5.4 Placa bacteriana.**

Es una masa blanda, tenaz y adherente de colonias bacterianas que se colecciona sobre la superficie de los dientes, la encía y otras superficies bucales cuando no se practican métodos de higiene bucal adecuados. (Katz 1982).

La placa bacteriana es una película transparente e incolora, adherente al diente, compuesta por bacterias diversas y células descamadas, dentro de un matriz de mucoproteínas y mucopolisacáridos.<sup>15</sup>

Se define clínicamente como una sustancia estructurada, resistente, de color amarillo-grisáceo que se adhiere vigorosamente a las superficies duras intra-bucales, incluidas las restauraciones removibles y fijas.<sup>12</sup>

La placa está integrada principalmente por bacterias en una matriz de glucoproteínas salivales y polisacáridos extracelulares.<sup>12</sup>

Esta matriz hace que sea imposible retirar la placa por medio del enjuague o con el uso de aerosoles. Por tanto la placa, puede diferenciarse de otros depósitos que se encuentran en la superficie dental, como la materia alba y los cálculos.

*Materia alba* alude a las acumulaciones blandas de bacterias y células de tejido que carecen de una estructura organizada de placa dental, y se desplaza fácilmente con un aerosol de agua.

El cálculo es un depósito duro que se forma por medio de la mineralización de la placa dental, y por lo general está cubierto por una capa de placa no mineralizada.<sup>12</sup>

La placa dental se clasifica en supra-gingival o sub-gingival, de acuerdo con su posición en la superficie dental hacia el margen gingival, de la siguiente manera:

- La placa supragingival: Se encuentra en el margen gingival, o sobre éste; cuando está en contacto directo con el margen gingival, se le denomina placa marginal.
- La placa subgingival se encuentra debajo del margen gingival, entre el diente y el epitelio de la bolsa gingival.<sup>12</sup>

## 6. TRATAMIENTO DERMATOLÓGICO

En cuanto al tratamiento dermatológico las hiperqueratosis leves a moderadas pueden ser atendidas mediante emolientes tópicos como urea al 20% o ácido salicílico al 12%. Los pacientes con hiperqueratosis severa, además del tratamiento tópico, pueden recibir medicamentos sistémicos con retinoides sintéticos como acitretina 0.5mg/kg/día.<sup>1</sup> (Fig.11)

Sin embargo, se han reportado casos de que el uso de los retinoides a largo plazo, puede incrementar el riesgo de efectos adversos como:

- Hiperostosis.
- Toxicidad hepática.
- Queilitis angular.
- Sequedad de los labios.
- Pérdida de cabello.<sup>1</sup>



*Fig.11 Tratamiento de la hiperqueratosis plantar con uso de algunos retinoides.<sup>16</sup>*

Otro tratamiento coadyuvante son el uso de corticoides, pero solo producen una disminución de la sintomatología, por eso es importante dar seguimiento y control de la evolución.

## 7. PROTOCOLO BUCAL PARA PACIENTES CON SÍNDROME DE PAPILLON- LEFÉVRE

La periodontitis ha sido controlada con el uso de antibióticos por vía oral, junto con medidas higiénicas y enjuagues de clorhexidina; sin embargo, generalmente la progresión rápida de la periodontitis no responde a las modalidades de tratamiento periodontal tradicional. (Cuadro 4).<sup>1</sup>


Dentición Temporal.	Dentición Permanente.
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Instrucciones de higiene oral y profilaxis, cada tres meses.</li> <li>• Dientes con enfermedad periodontal avanzada: extracción.</li> <li>• Antibióticos recomendados: amoxicilina + ácido clavulánico, 20-40 mg/kg/día.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Instrucciones de higiene oral y profilaxis de cada tres meses.</li> <li>• Enjuagues bucales dos veces al día con gluconato de clorhexidina al 0.2%.</li> <li>• Dientes con enfermedad periodontal moderada (pérdida ósea &lt;30% de la longitud de la raíz, profundidad de bolsa &lt;5 mm): Raspado dental Profilaxis dental una vez al mes Tratamiento con antibióticos durante 4 semanas; antibióticos recomendados: amoxicilina (20.50 mg/kg/día) + metronidazol (15-35 mg/kg/día) en dosis divididas cada 8 horas.</li> <li>• Dientes con enfermedad periodontal avanzada (pérdida ósea &gt;30% de la longitud de la raíz, profundidad de bolsa &gt;6mm): extracción.</li> </ul>

Cuadro 4: Protocolo de tratamiento dental para pacientes con Síndrome de Papillon-Lefèvre en dentición temporal y permanente. Fuente: Propia.

El cepillado correcto lleva al menos dos minutos y para cepillarse correctamente los dientes debemos explicarle al paciente que use movimientos cortos y suaves, prestando especial atención a la línea de la encía, los dientes posteriores de difícil acceso y las zonas alrededor de obturaciones así como coronas y otras reparaciones. (Cuadro 5).<sup>18</sup>

Debe limpiar cada sección de la siguiente manera:

- Limpie las superficies externas de los dientes superiores y luego las de los dientes inferiores.
- Limpie las superficies internas de los dientes superiores y luego las de los dientes inferiores.
- Limpie las superficies de masticación.
- Y no olvidar cepillarse también la lengua.

		
<p>Incline el cepillo a un ángulo de 45° contra el borde de la encía y deslice el cepillo alejándose de ese mismo borde y hacia delante.</p>	<p>Cepille suavemente el exterior e interior y la superficie de masticación de cada diente con movimientos cortos hacia atrás.</p>	<p>Cepille suavemente la lengua para eliminar las bacterias y refrescar el aliento.</p>

*Cuadro 5: Forma correcta para cepillar los dientes.*



Para preservar el hueso alveolar se ha considerado la extracción temprana de los dientes afectados, como un modo de tratamiento.

Los pacientes con Síndrome de Papillon-Lefèvre deben someterse a un protocolo estricto de mantenimiento a fin de monitorear y prevenir futuros episodios de enfermedad periodontal.<sup>1</sup>

Dentro del protocolo de tratamientos tenemos la extracción dental que es un acto quirúrgico por medio del cual se elimina a un órgano dentario de su alvéolo; a pesar de los esfuerzos de las políticas y acciones preventivas que buscan preservar la salud bucal, sigue siendo un procedimiento odontológico frecuente. Son múltiples las causas que llevan a realizar alguna extracción dental en las diferentes etapas de la vida.

El éxito de los resultados de los tratamientos depende del inicio del protocolo en una etapa temprana, así como el compromiso del paciente para seguir, a cabalidad, las indicaciones del tratamiento.<sup>2</sup>

### **7.1 Manejo odontológico.**

El Cirujano Dentista interviene durante toda la vida del paciente, es el profesional que prevendrá o retrasará la pérdida de las piezas dentales, quien sustituirá los dientes del paciente cuando estos falten para mantener las funciones de la boca y una estética que no afecte la autoestima de la persona.

En el caso de los niños, la prótesis removible va a reemplazar piezas temporales mientras erupcionan los dientes permanentes, hasta que llegue la edad adecuada para colocar una prótesis fija en caso de ser necesario con previa valoración del paciente.

Dentro de los hábitos orales indeseables, tenemos que la pérdida prematura de dientes; ya sean temporales o permanentes, pueden alterar el desarrollo de la oclusión, además de que hay disminución de la superficie masticatoria, lo que afecta a la buena nutrición del niño, asimismo como la personalidad del individuo.<sup>19</sup>

Dentro de las consideraciones psicológicas; mucho se ha hablado sobre el manejo del niño en el consultorio dental, pero muy a menudo se olvida lo que el niño puede sentir acerca de su apariencia; hay niños que no se alteran en lo más mínimo si llegan a perder 2 o más de sus dientes, pero hay otros sumamente sensibles que les causa verdaderos trastornos psicológicos.

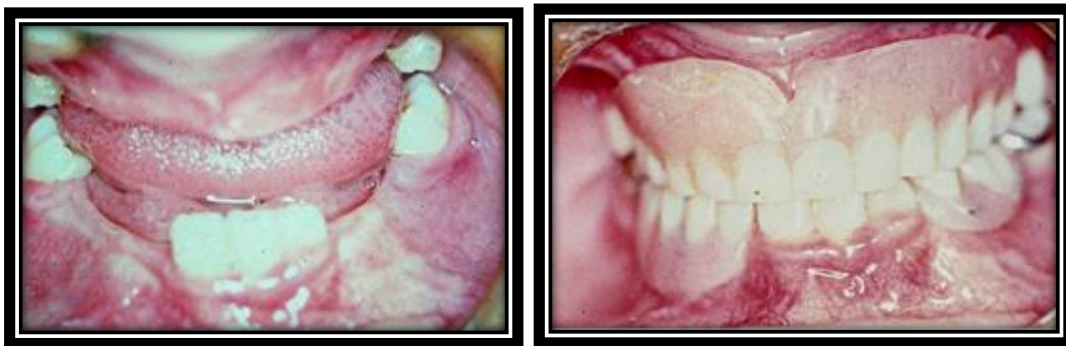
De acuerdo con los problemas antes mencionados es conveniente indicar prótesis parciales en niños, ya que dichos aparatos protésicos; además de restaurar la función masticatoria, actúan también como mantenedores de espacio, sobre todo antes de la erupción de los primeros molares permanentes.<sup>19</sup>

Debemos recordar que antes de hacer la construcción de una prótesis parcial, se requiere un minucioso examen y diagnóstico que precedan al plan de tratamiento; éste examen nos dará una idea de la condición oral del niño, se decidirá en ese momento la clase de tratamiento que se le dará a las piezas afectadas y asimismo se hará un minucioso examen de tejidos blandos.

Posteriormente se hace un examen radiológico en donde se pueda apreciar el estado y la secuencia de la erupción, para así calcular cuánto tiempo va a permanecer en boca la prótesis.<sup>19</sup>

El diseño de los aparatos protésicos va a depender mucho de la edad del paciente y del número de dientes en boca. (Fig.12)

El éxito de la rehabilitación está directamente relacionado con la importancia dada a la higiene oral y a los controles periódicos; ya que la presencia de dicho aparato en boca, aumenta la posibilidad de adhesión de la placa dental.



*Fig.12 Paciente de 7 años con prótesis parcial superior e inferior.<sup>3</sup>*

En pacientes jóvenes o adultos se podrán colocar prótesis parciales o totales para reemplazar los dientes que ya se perdieron.

Así mismo se va a considerar la colocación de prótesis fija sobre implantes para restaura 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 gran pérdida de hueso por las extracciones a temprana edad; se planea una cirugía para realizar un aumento del reborde alveolar, se utiliza una matriz de hueso desmineralizado y una membrana de titanio. (Fig.13)<sup>20</sup>

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



*Fig.13 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.14)<sup>20</sup>, a los 3 meses se cree considerable colocar los implantes de titanio; en algunos casos es necesario repetir el aumento para espesar el hueso para los requisitos estéticos.



*Fig.14 Se retira la membrana de titanio a las 8 semanas posteriores a la cirugía.*

Una medición objetiva de la movilidad de implantes 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.15)<sup>20</sup>. Y como parte última del tratamiento se coloca la prótesis fija.



*Fig.15. Se colocan los implantes.*

El paciente deberá seguir con tratamiento de profilaxis e higiene oral.

## **8. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.**

### **8.1 Síndrome de Haim-Munk.**

Es un trastorno autosómico recesivo extremadamente rara de la queratinización, que se caracteriza clínicamente por hiperqueratosis palmo-plantar, periodontitis severa de inicio temprano, onicomicosis, pie plano, aracnodactilia y acro-osteolisis; recientemente las mutaciones de la línea germinal en el gen de la proteasa lisosomal catepsina C se han identificado

como el defecto genético subyacente en el síndrome de Haim-Munk y en los trastornos clínicamente relacionados, como el síndrome de Papillon-Lefèvre y la periodontitis prepuberal.<sup>21</sup>

## **8.2 Síndrome de Chediak-Higashi.**

Es un defecto autosómico recesivo caracterizado por albinismo oculocutáneo incompleto e infecciones recurrentes, habitualmente letales; en éstos, es común el estrabismo y el nistagmo, tienen piel clara con áreas hiper-crómicas, predominando en las superficies expuestas.<sup>22</sup>

El Síndrome de Chediak Higashi afecta típicamente a niños pequeños y se trata con trasplante de médula ósea lo que elimina la predisposición a sufrir enfermedad periodontal. Las formas leves tienen una aparición más tardía y desarrollan una extensa enfermedad periodontal antes de ser diagnosticadas.<sup>23</sup>

## **8.3 Mal de Meleda.**

Es una enfermedad de la piel autosómica recesiva rara caracterizada por hiperqueratosis palmo-plantar transgresiva; las características también pueden incluir lesiones liquenoides, braquidactilia y distrofia ungueal.

La enfermedad tiene una alta morbilidad y deteriora significativamente la calidad de vida.<sup>24</sup>

Suele presentarse durante las primeras semanas o meses de vida, inicialmente como un eritema palmo-plantar, seguido de una gran masa queratósica difusa, que incluso pueden provocar contracturas.

Presentan un aumento patológico de la sudación (hiperhidrosis), con un olor fétido de forma frecuente, alteraciones de las uñas y acortamiento anormal de los dedos de manos y pies.<sup>25</sup> (Fig.16)



*Fig.16. Hiperqueratosis plantar.<sup>26</sup>*

#### **8.4 Síndrome de Howel-Evans.**

Es un trastorno autosómico dominante que se ha descrito en diversas familias a lo largo de muchas generaciones.

Se diferencian dos tipos, tipo A, con un comienzo tardío de la queratosis palmo plantar y un mayor riesgo de carcinoma de esófago y de tipo B de comienzo temprano y de evolución benigna; con frecuencia se observa queratosis pilaris, piel seca y leucoqueratosis oral.<sup>27</sup>

### 8.5 Cuadro comparativo del diagnóstico diferencial del Síndrome de Papillon-Lefèvre.

	Periodontitis severa.	Hiperqueratosis palmo-plantar.	Pérdida prematura de los dientes.
Síndrome de Papillon-Lefèvre.	✓	✓	✓
Síndrome de Haim-Munk.	✓	✓ Solo que estas manifestaciones se presentan más extensas, severas y también se presentan a mayor edad.	
Síndrome de Chediak-Higashi.	✓		✓
Mal de Meleda.	No existen anomalías dentarias.	✓	
Síndrome de Howel-Evans. (Asociada a carcinoma de esófago).		✓	

Cuadro 6. Fuente Propia.



## CONCLUSIONES

Esta patología es muy rara, la presentación clínica es variable y se presenta desde los tres meses de edad; en algunos casos se encuentra severa la queratosis palmo-plantar y en otros inicio temprano de periodontitis.

Algunos pacientes presentan hiperqueratosis palmo-plantar de inicio en las primeras etapas de vida, dicha queratosis se extiende a los codos y rodillas de los enfermos además de la periodontitis de inicio temprana.

Se debe ser cauto en distinguir y establecer el diagnóstico diferencial con aquellas enfermedades que, además de la hiperqueratosis de palmas y plantas, presentan otras anomalías de estructuras del mismo origen embrionario ectodérmico (pelo, uñas, dientes, glándulas cutáneas).

La detección temprana de pacientes con síndrome de Papillon-Lefèvre permitirá establecer un manejo integral del individuo, la prolongación de la permanencia de su dentadura, con un esquema de limpieza dentaria integral, y un mejor tratamiento de enfermedades infecciosas que se presenten en el transcurso de su vida. Así como la disminución de la queratosis con un monitoreo cercano y estacional del paciente.

El diagnóstico de la periodontitis dada por el odontólogo a edad temprana y antes de la erupción de los dientes permanentes, puede ayudar a preservarlos.

El objetivo primario es tratar la periodontitis, mediante tratamiento periodontal y terapia antibiótica para conservar los dientes libres de la enfermedad.

El éxito en los resultados de los tratamientos depende del inicio del protocolo en una etapa temprana de la enfermedad, así como el compromiso del paciente a someterse a los regímenes; un enfoque multidisciplinario puede mejorar el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Patiño Suárez, Meza Castillejos, Gutiérrez Zavala, Durán García. Síndrome de Papillon-Lefèvre: revisión de la literatura y reporte de caso clínico. Difusión de la ciencia Vol.2, Abril-Junio. 2014. Disponible en URL: [revista.salud.chiapas.gob.mx/api/v1/recursos/articulos/59](http://revista.salud.chiapas.gob.mx/api/v1/recursos/articulos/59)
2. Milton Morales. Síndrome de Papillón- Lefèvre. Hiperqueratosis palmo-plantar y enfermedad periodontal agresiva. Caso clínico. 2011. [Citado 28 de Marzo 2016] P.p 42-46. Disponible en URL: <http://www.fodo.ucr.ac.cr/sites/default/files/revista/S%C3%ADndrome%20de%20Papill%C3%B3n-Lef%C3%A9vre.%20%20Hiperqueratosis%20palmo-plantar%20y%20enfermedad%20periodontal%20agresiva.%20%20Caso%20cl%C3%ADnico.pdf>
3. Rubio Carrillo, Verdugo Díaz. Síndrome de Papillon-Lefèvre: reporte de un caso clínico. Universitas Odontológica. Vol.30, núm.64. Enero-Junio. 2011. Bogotá, Colombia. Pp.89-92. Disponible en URL: [www.redalyc.org/pdf/2312/231218581011.pdf](http://www.redalyc.org/pdf/2312/231218581011.pdf)
4. Sada Tamayo, Villagrán Uribe .Experiencia clínica en niños con el síndrome Papillón-Lefèvre. Ene-Feb.2007. P.p 21-23. [Citado 3 de Abril 2016]. Disponible en URL: <http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2007/sp071f.pdf>
5. Saint-Leu, Barrientos, Fuentes, Alva. Anatomía Integral. Ed. Trillas. 2008: 149-156.

6. <https://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:kpdhDqib2e8J:https://eduardosberrio.wikispaces.com/33.-%2BEI%2Bcuerpo%2Bhumano-%25C3%2593rganos%2Bde%2Blos%2Bsentidos+%amp;cd=1&hl=es&ct=clnk&gl=mx>
7. <http://www.eucerin.es/acerca-de-la-piel/conocimientos-basicos-sobre-la-piel/estructura-y-funcion-de-la-piel>
8. <http://hiperhidrosis.mx/node/83>
9. Pérez Nellar, Jesús y Scherle Matamoros, Claudio E. Anhidrosis e hipopigmentación cutánea. *Rev cubana med* [online]. 2000, vol.39, n.2, pp. 141-144. ISSN 1561-302X. Disponible en URL: [www.sld.cu/revistas/med/vol39\\_2\\_00/med08200.pdf](http://www.sld.cu/revistas/med/vol39_2_00/med08200.pdf)
10. <http://actasdermo.org/es/actualizacion-hiperhidrosis/articulo/S0001731010000554/>
11. [www.mgyf.org/medicinageneral/revista\\_77/pdf/591\\_595.pdf](http://www.mgyf.org/medicinageneral/revista_77/pdf/591_595.pdf)
12. Carranza FA, Newman MG, Takei HH. Periodontología clínica 10ª edición, México; Mc Graw-Hill Interamericana; 2010. P.p 137, 197,236-237, 298-299.
13. [perio3001.blogspot.com/2012/04/periodontitis-cronica\\_16.html](http://perio3001.blogspot.com/2012/04/periodontitis-cronica_16.html)
14. <http://www.scielo.cl/pdf/piro/v3n2/art07.pdf>
15. <http://cdigital.uv.mx/bitstream/123456789/30929/1/SalazarGarcia.pdf>

16. <http://diposit.ub.edu/dspace/bitstream/2445/58760/1/58760.pdf>
17. <http://es.slideshare.net/delpieor/pacientes-inmunodeprimidos-9610445>
18. <http://www.colgate.com.mx/es/mx/oc/oral-health/basics/brushing-and-flossing/article/how-to-brush>
19. [www.binasss.sa.cr/revistas/rccm/v3n2/Art%204.pdf](http://www.binasss.sa.cr/revistas/rccm/v3n2/Art%204.pdf)
20. Hilal Uslu Toygar. Combined Therapy in a Patient whit Papillon-Lefèvre Syndrome: 13-years follow up. P.p 1819-1824.
21. Haim-Munk syndrome. *Orphanet*. November, 2008. Accessed 5/28/2015. Disponible en URL: [http://www.orpha.net/consor/cgibin/OC\\_Exp.php?lng=en&Expert=2342](http://www.orpha.net/consor/cgibin/OC_Exp.php?lng=en&Expert=2342)
22. Sollecito, Thomas P. et al. Condiciones sistémicas asociadas con periodontitis en la infancia y la adolescencia: Una revisión de las posibilidades diagnósticas. *Med. oral patol. oral cir. bucal (Ed.impr.)* [online]. 2005, vol.10, n.2, pp. 142-150. ISSN 1698-4447. Disponible en URL: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1698-44472005000200008&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1698-44472005000200008&script=sci_arttext)
23. Silva, Fernanda Ayres de Moraes e; CUNHA, Thiago Vinicius Ribeiro da; BOENO, Elisangela dos Santos and STEINER, Denise. Mal de Meleda: relato de 2 casos de ocorrência familiar. *An. Bras. Dermatol.* [online]. 2011, vol.86, n.4, suppl.1, pp. 100-103. ISSN 0365-0596. Disponible en: URL: <http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962011000700026>

24. Valenzuela, Vidal, Pimentel. Alteraciones de la queratinización. Clínica y tratamiento. Servicio de Dermatología, Hospital de Barcelona.

Disponible en URL:

[http://apps.elsevier.es/watermark/ctl\\_servlet?f=10&pident\\_articulo=13019926&pident\\_usuario=0&pcontactid=&pident\\_revista=3&ty=157&accion=L&origen=zonadelectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=3v15n09a13019926pdf001.pdf](http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?f=10&pident_articulo=13019926&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=3&ty=157&accion=L&origen=zonadelectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=3v15n09a13019926pdf001.pdf)

25. [http://www.dermaamin.com/site/images/clinical-pic/d/difuse\\_palmoplantar\\_keratoderma/difuse\\_palmoplantar\\_keratoderma6.jpg](http://www.dermaamin.com/site/images/clinical-pic/d/difuse_palmoplantar_keratoderma/difuse_palmoplantar_keratoderma6.jpg)

26. Bobbio, Tejada. Queratodermias Palmoplantares. Dermatología Peruana 2009. Vol 19(2). P.p 130-143. Disponible en URL: [http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/dermatologia/v19\\_n2/pdf/a07v19n2.pdf](http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/dermatologia/v19_n2/pdf/a07v19n2.pdf)

27. <http://www.pielss.com/conociendo-el-vestido-mas-bello-y-complejo-la-piel/>