

**CLINICA ESTOMATOLOGICA CENTRO
CIEGO DE AVILA**

**Síndrome de Papillon-Lefevre. Presentación de dos Casos
The Papillon-Lefevre Syndrome. Presentation of two cases**

Manuel Barreras Tacher(1)

RESUMEN

Se presenta el estudio de dos casos con Síndrome de Papillon-Lefevre. En el examen clínico se constató la presencia de hiperqueratosis palmo-plantar, que fue confirmada por el especialista en dermatología, así como la presencia de periodontoclasia por parte del periodontólogo. El estudio histopatológico arrojó una marcada inflamación crónica de la pared lateral de la bolsa, con actividad osteoclástica intensa y déficit de actividad osteoblástica. El cemento de la raíz era escaso excepto en la porción apical, donde se identificó cemento celular. En estos pacientes se realizó tratamiento quirúrgico que incluyó el raspado y alisado radicular, así como sesiones de tartrectomía cada 7 días, indicándose además vitamínica y antibiótica terapia. Estos tratamientos se realizaron durante 6 meses siendo controlados en el servicio de periodoncia por dos años con resultados satisfactorios

Palabras Clave: SINDROMES OROFACIODIGITALES

1. Especialista de Primer Grado en Periodoncia

INTRODUCCION

La hiperqueratosis Palmo-Plantar y periodontoclasia o síndrome de Papillon-Lefevre es una afección relativamente rara, con un pronóstico dental desfavorable (1). El comienzo de esta patología suele situarse entre el año y los 4 años de vida, al aparecer el eritema y la queratodermia en las palmas y las plantas y extenderse hacia los lados de las manos y los pies. Las zonas afectadas se encuentran perfectamente delimitadas. El grado de afectación puede ir disminuyendo con la edad (2,3). Los dientes caducos presentan una erupción normal, posteriormente las encías se hinchan y enrojecen, el proceso va progresando hasta destruir el reborde alveolar, con pérdida de los dientes hacia los 4 ó 5 años, este proceso se repite con los dientes permanentes siendo difícil que permanezcan en su lugar después de los 15 años de edad (4,5,6,7,8).

Durante la desintegración periodontal el resto de la cavidad bucal tiene un aspecto normal.

RELATOS DEL CASO

Caso No. 1 Paciente de 31 años de edad, de la raza blanca, nacionalidad cubana y profesión maestro, que acude a consulta con diagnóstico de poseer una periodontitis generalizada. (Foto No.1).

Se confeccionó la historia clínica completa, incluyendo el índice de higiene bucal de Love, análisis complementarios completos, así como estudio radiográfico periapical y vista panorámica. Al examen físico intrabucal se observó, inflamación gingival generalizada, pérdida de la morfología y textura, bolsas profundas y movilidad (foto No. 2) Al realizar el examen físico extrabucal, sospechamos que el paciente, poseía alguna afección genética, en la interconsulta con el dermatólogo, se corroboró que el paciente presentaba hiperqueratosis palmo-plantar por lo que indicó el tratamiento adecuado a este caso, (Fotos No. 3 y 4). Los exámenes complementarios fueron negativos, el estudio histopatológico en el diente estudiado (1:8) mostró inflamación crónica en la pared de la bolsa con actividad osteoclástica marcada y poca actividad osteoblástica, el cemento de la raíz era escaso excepto en la porción apical donde se encontró cemento celular.

El paciente no obstante lo avanzada de su enfermedad periodontal no refería tener dolor a la masticación

Caso No. 2 Paciente de 26 años de edad de la raza blanca nacionalidad cubana y profesión músico, acudió a consulta remitido del servicio de atención primaria con el diagnóstico de poseer periodontitis generalizada. Se confeccionó la historia clínica de Periodoncia, incluyendo el índice de higiene bucal de Love, se indicó análisis complementarios, estudio radiográfico periapical y Rx vista panorámica. Al examen físico intrabucal apreciamos alteraciones similares al caso atendido el año anterior y realizamos la interconsulta con el dermatólogo, el cual corrobora la presencia de intensa hiperqueratosis palmo plantar procediéndose a indicar el tratamiento adecuado (foto No. 1). Los exámenes de laboratorios fueron negativos y el estudio histopatológico en el diente estudiado (4:8) mostró inflamación crónica de la pared de la bolsa con actividad osteoclástica intensa y escasa actividad osteoblastica, el cemento de la raíz se observó escaso en casi su totalidad. El paciente aún con su intensa pérdida ósea no refería molestias al masticar los alimentos, quejándose solamente por la retención de los mismos.

COMENTARIOS

En estos dos pacientes pudimos observar manifestaciones clínicas y estomatológicas muy similares entre ellos y a las reportadas por autores como Gorlin y Anderson (1), pues tanto la periodontoclasia como la hiperqueratosis estuvieron presentes y los análisis complementarios no aportaron datos tal como refieren autores como Gorlin y Haneke (1,5). Se observó buena respuesta al tratamiento quirúrgico y quimioterápico pues permitió prolongar a partir del tratamiento aplicado la vida útil de los dientes por más de dos años.

El hecho de que estos pacientes conservaron por tanto tiempo sus dientes, contrario a lo referido en la literatura puede deberse a la posibilidad de acudir al estomatólogo sistemáticamente y de forma gratuita. El diagnóstico diferencial con el Mal de Meleda está dado porque en esta patología la hiperqueratosis está presente en el momento del nacimiento y no hay alteraciones dentarias posteriores. Estos son los primeros casos reportados en nuestro medio, de ahí la importancia de su conocimiento por parte del estomatólogo, el especialista en periodoncia y el médico general integral.

SUMMARY

The study of two cases of Papillon-Lefevre syndrome are introduced. In this trial the palmo-plantar hyperkeratosis was present and confirmed by the dermatologist, as well as the presence of periodontoplasia confirmed by the periodontist. The histopathological study showed a marked chronic inflammation of the lateral wall of the periodontal pocket, intense osteoclastic activity and a deficit of the osteoblastic one. The cementum was scarce but at the apical area, in which cellular cementum was identified. Surgical treatment was performed in these patients, including, scaling, as well as sessions of tartrectomy every week treated with vitamins and antibiotics. These treatments lasted for 6 months, being controlled by the periodontist for two years with satisfactory results.

Key Words: OROFACIDIGITAL SYNDROMES

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Gorlin RJ, Sedano H., Anderson VE. The syndrome of palmar-plantar hyperkeratosis and premature periodontal destruction of the teeth. A clinical and genetic analysis of the PapillonLefevre syndrome. *J Pediatr* 1964;65:895-908.
2. Baer PN, Benjamin SD. Periodontal disease in children and adolescents. Philadelphia:JB Lippincott Co; 1974.
3. Carvel R.I.. Palmar-plantar hyperkeratosis and premature periodontal destruction. *J Oral Med* 1969;24:73.
4. Djawari D. Deficient phagocytic function in Papillon Lefevre Syndrome. *Dermatologica* 1978;156: 189-192.

5. Haneke E. The Papillon - Lefevre Syndrome: keratosis palmo-plantaris with periodontopathy, report of a case and review of the cases in the literature 1979; Hum. Genet. 51: 1-35.
6. Battaglia A. Mental retardation epilepsy, short stature, and skeletal dysplasia. Confirmation of the Gurrieri syndrome. Instituto di neuropsichiatria epsicopedagogia dell 'etaevolutiva dell'universita di pisa Italy. Comment in : am j med genet 1999 jan 1; 82(1):100
7. Popic I syndrome (orofacial-digital syndrome II) a familiar case with different
8. phenotypic findings. Paediatric clinic kantrida, university Hospital Centre, rijeka, Croatia, clin genet 1995 dec;48(6):304-7.
9. Curry NS, Milutinovic J. Renal cystic disease associated with orofaciodigital syndrome. Department of radiology, medical university of south Carolina, charleston 29425.urol radiol 1992;13(3):153-7.

ANEXOS



