

# Síndrome de Papillon-Lefèvre



**Pérez Asenjo, Alejandro\***  
**Vélez Soldevilla, Juan**  
**Carasol Campillo, Miguel\***  
**AlándeZ Chamorro, Javier\***

\*Clínica PERIO, Madrid

PÉREZ, A., VÉLEZ, J., CARASOL, M., ALÁNDEZ, J. *Síndrome de Papillon-Lefèvre*. *Cient Dent* 2010;7;1:29-31.

## RESUMEN

*El síndrome de Papillon-Lefèvre (SPL) pertenece al grupo IV de los queratodermas ectodérmicos palmoplantares. Se trata de una dermatopatía congénita de transmisión autosomal recesiva que se caracteriza por queratosis palmar y plantar.<sup>1,2</sup> 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>3</sup>*

*Las lesiones cutáneas se presentan en las palmas de manos y pies, extendiéndose después a muñecas, codos, tobillos y rodillas.<sup>4</sup>*

*En la cavidad oral aparece una periodontitis muy severa como manifestación de enfermedad sistémica (grupo IV) asociada a un trastorno genético (subgrupo B). El desarrollo y erupción de los dientes tanto deciduos como permanentes es normal, pero su erupción se asocia con inflamación gingival y una rápida destrucción periodontal. La mayoría de los casos descritos no han respondido de forma satisfactoria a los tratamientos periodontales propuestos, incluida la cirugía periodontal y el empleo de fármacos.<sup>5,6,7</sup> Como consecuencia, habitualmente, el paciente pierde los dientes primarios hacia los 3-4 años y los permanentes a los 12-14 años.<sup>7</sup> Todo ello conlleva una atrofia severa de las apófisis de los maxilares.<sup>4</sup>*

*La etiología del SPL es desconocida. Sin embargo, se ha demostrado que existe una mutación con pérdida de función en el gen de la catepsina C, localizado en el cromosoma 11q14. Los pacientes que desarrollan la enfermedad son homocigotos para la mutación y carecen por completo de actividad de catepsina C. La catepsina C, una proteasa lisosómica, ejerce una función esencial en la activación de los gránulos de serina proteasas de las células efectoras procedentes de la médula ósea, sobre todo de los neutrófilos. La falta de activación de estas enzimas altera las respuestas del huésped a las bacterias en las bolsas periodontales.<sup>1</sup>*

*La terapia periodontal convencional de la periodontitis asociada con el SPL ha sido tradicionalmente poco exitosa y la pérdida dentaria se consideraba una secuela inevitable de este síndrome. Por ello, el tratamiento generalmente consistía en la extracción temprana de los dientes para prevenir la pérdida ósea alveolar vertical y la fabricación de prótesis completas.<sup>5,6,7</sup>*

### Indexada en / Indexed in:

- IME.
- IBECS.
- LATINDEX.
- GOOGLE ACADÉMICO.

**Correspondencia:**  
 aperez@perio.es



### CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una paciente de 14 años de edad que fue remitida a nuestra clínica. En la exploración extraoral se observaron lesiones cutáneas a nivel de palmas de las manos (Fig. 1) y plantas de los pies (Fig. 2), mientras que en la exploración intraoral presentaba una encía con intensa inflamación, migración y movilidad dentaria (Fig. 3).

El estudio mediante sonda florida puso de manifiesto la presencia de bolsas muy profundas y sangrado en todos los sextantes, así como movilidad de grado II-III en varios dientes. La serie radiográfica periapical evidenció una pérdida ósea severa que afectaba de forma especial a incisivos y primeros molares (Fig. 4).

El análisis genético de polimorfismo de la interleuquina 1- $\beta$  confirmó la susceptibilidad de la paciente a padecer formas severas de la enfermedad y la microbiología informó sobre la presencia de *Aggregatibacter actinomycetemcomitans*, *Tannerella forsythensis*, *Prevotella intermedia* y *Campylobacter rectus*.

El tratamiento consistió en la exodoncia de los dientes con pronóstico imposible, conservando las piezas 13, 17, 23, 27, 33, 35, 37, 43 y 47 y la colocación de prótesis parciales removibles, esperando a que se complete el crecimiento (Fig. 5). Actualmente la paciente se encuentra bajo un régimen muy estricto de mantenimientos periodontales y su estado periodontal se ha estabilizado. Una vez su crecimiento facial haya finalizado, se procederá a la colocación de implantes osteointegrados.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Alández FJ., Carasol M., Álvarez C., Martínez JA., Herrera JI. *Tratamiento con implantes osteointegrados de un paciente con síndrome de Papillon-Lefèvre: seguimiento a los dos años*. Periodoncia 2000;10 (4). 4:287-294.
2. Gorlin RJ, Cohen MM Jr., Levin LS. *Syndromes of the head and neck*. 3rd. Oxford monographs

- on Medical Genetics N19. New York. Oxford University Press. 1900: 853-854 1996; 132:640-651.
3. Griffiths WAD, Judge MR, Leigh IM. *Disorders of keratinization*. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM editors. Textbook of Dermatology, 6th edn. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1998. pp. 1569-1571.
4. Bascones A, Llanes F. *Medicina Bucal*. Madrid: Ediciones Avances, 1999.

5. Hart TC., Shapira L. *Papillon-Lefèvre syndrome*. Periodontol 2000; 1994, 6: 88-100.
6. Giansanti JS, Hrabak RP, Waldron CA. *Palmar plantar hyperkeratosis and concomitant periodontal destruction (Papillon-Lefèvre syndrome)*. Oral Surg Oral Med Oral Pathol; 1973, 36: 40-48.
7. Janjua SA, Khachemoune A. *Papillon-Lefèvre syndrome: case report and review of the literature*. Dermatol Online J. 2004 Jul 15;10(1):13.



Fig. 1: Hiperqueratosis palmar.



Fig. 2: Hiperqueratosis plantar.



Fig. 3: Situación intraoral inicial.

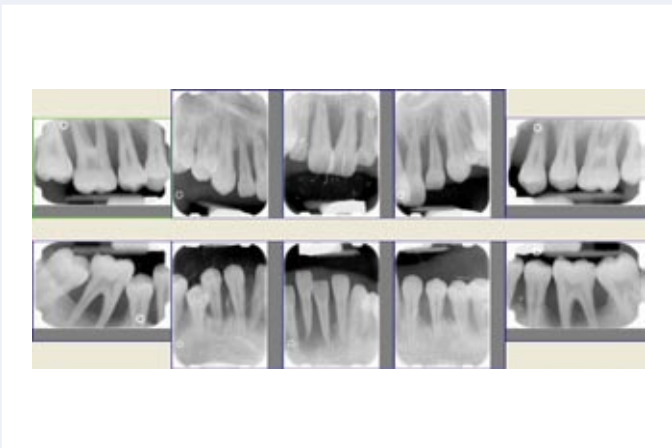


Fig. 4: Serie radiográfica periapical inicial.



Fig. 5: Situación intraoral tras la fase inicial de tratamiento.