

SINDROME DE PAPILLON LEFEVRE

*Alicia Valadez Barreda**

HISTORIA

En 1924 Papillon y Lefevre fueron los primeros en descubrir síndromes caracterizados por hiperqueratosis de palmas de las manos y plantas de los pies, combinados con destrucción prematura paradontal y caída de la dentición permanente.

En 1939 Corson reportó en Filadelfia el caso de dos niños que presentaron reabsorción alveolar horizontal e hiperqueratosis en manos y pies.

En 1941 Woods y Wallace mostraron un caso en Rochester y descubrieron grave daño alveolar que afectaba la dentición primaria; incidentalmente mencionaron las lesiones hiperqueratósicas de manos y pies, pero no sugirieron la posibilidad de este síndrome.

Rosental, en 1951, reportó en Filadelfia dos pacientes con lesiones epidérmicas asociadas con parodontosis. En el mismo año, en Holanda, Dekkar y Jansen informaron el caso de un paciente que tenía dentición decidua afectada con parodontosis y además presentaba lesiones de hiperqueratosis en palmas de las manos y plantas de los pies.

En 1964 Gorlin revisó 46 casos anotados en la literatura mundial hasta esa fecha. Desde entonces se han reportado 96 casos. En 1975 F. Paghdiwala informó un caso que se presentó en el Hospital de Bombay, India.

Leticia Pérez Suárez y col., estudiaron un caso en Monterrey, lo presentaron ante la Sociedad Mexicana de Dermatología en 1975 y fue publicado en la revista respectiva.

En 1980, los odontólogos Berta C. Ruiz y Humberto Ortega Gómez, reportaron en Torreón Coah., este síndrome en una niña de 7 años que mostró hiperqueratosis palmoplantar, alteraciones de las uñas y parodontosis.

Por comunicación verbal, el odontólogo Arturo Nieto, en la Escuela de Odontología de la Universidad Autónoma de Coahuila, diagnosticó dos casos de este síndrome desde el punto de vista odontológico, uno originario de Torreón, Coah., y otro procedente de Parral, Chih.

CUADRO CLINICO DEL SINDROME

Etiología. Su etiología no había sido entendida claramente, se pensó en una endocrinopatía. El modo de transmisión de esta enfermedad ocurre en forma autonómica recesiva y la presentan los individuos homocigotos.

Gorlin encontró consanguinidad entre los padres en 23.2% de los casos, y sugirió la posibilidad de falta de vitamina A en el metabolismo a nivel del tejido paradontal. También estudió la incidencia de este síndrome y se llegó al resultado de 1:4 por millón de habitantes, sin predilección por sexo. Portadores de este gene particular lo constituyen 2 a 4 por 100 personas.

Signos. Se caracteriza por:

1. Hiperqueratosis palmoplantar.
2. Parodontosis.
3. Calcificación ectópica intracraneal (inconstante).
4. Radiológicos: gran destrucción del hueso alveolar, de las raíces e incompleta formación de las mismas.

* Médico cirujano. Trabajo presentado para ingresar a la Sociedad Mexicana de Dermatología.

5. Bacteriológicos: gérmenes gram negativos.
6. Otros hallazgos inconstantes.

Hiperqueratosis palmoplantar

Las lesiones de la piel usualmente empiezan entre el primero y cuarto año de vida, consisten principalmente en marcada hiperqueratosis de estas regiones.

En las palmas de las manos se extienden arriba de las márgenes y sobre la eminencia tenar; en las plantas de los pies las lesiones son más graves; se forman rugosidades y grietas acompañadas de gruesa callosidad descamativa, se extiende por encima de la superficie dorsal y arriba del tendón de Aquiles. Habitualmente la hiperqueratosis es progresiva y parecida a la descamación seca, con frecuencia en invierno se exagera y las grietas o fisuras se hacen dolorosas.

Las placas hiperqueratósicas pueden ser difusas o moteadas, se presentan frecuentemente en el dorso de los dedos, codos, hombros, rodillas y tobillos; puede haber infecciones de la cara y cuello, y han sido reportados defectos de nariz y pelo delgado; las deformidades de las uñas se pueden manifestar por paroniquia, coiliniquia, onicogriposis y paquioniquia.

Parodontosis

Es la destrucción degenerativa no inflamatoria de uno o dos de los tejidos del parodonto.

Manifestaciones en la dentadura: la dentición decidua es normal en cuanto a desarrollo y edad de la erupción y tan pronto ha brotado el último diente deciduo, se aprecian varias características:

- a) encía inflamada,
- b) migración y movilidad del diente,
- c) bolsas parodontales con exudado purulento y dolor fétido,
- d) exfoliación con secuela dolorosa,
- e) pérdida de los dientes deciduos en este síndrome, alrededor de los 3 1/2 a 4 años (en algunos casos graves se pierden a los 2 años de edad).

Con la pérdida de los dientes deciduos la inflamación desaparece y la encía toma aparien-

cia normal. Se ha informado retención de algunas piezas dentarias.

Ciertos rasgos de la cara se parecen a los de la parodontosis juvenil; la erupción de los dientes permanentes suele ser afectada a los 5 años de edad (excepto los terceros molares).

En la mayoría de casos, los terceros molares muestran algunos cambios, la extracción del diente generalmente permite ver pocos depósitos blandos, los arcos dentales se atrofian enseguida de la pérdida de los dientes.

Calcificaciones ectópicas intracraneales

No se ha demostrado que en todos los casos de este síndrome se presenten calcificaciones en la duramadre.

Radiológicos

Sólo las radiografías intraorales dan información; muestran gran destrucción del hueso alveolar casi inmediatamente después de la erupción de los últimos dientes deciduos.

La apófisis alveolar y el hueso basal presentan reabsorción más allá de los ápices de las raíces.

Bacteriológicos

Las lesiones parodontales contienen mayor número de bacterias gram negativas en los pacientes con este síndrome que en los individuos tomados como testigos.

Otros hallazgos inconstantes

- inteligencia normal o superior, en ocasiones retardo mental,
- marcada predisposición a infecciones,
- anemia (dato incierto),
- deformidad de las falanges (aracnodactilia).

Se han encontrado esporádicamente: hipertensión, hiperglucemia, policitemias, soplo cardíaco, microftalmia, microdoncia y posible disfunción hepática.

Diagnóstico diferencial de las hiperqueratosis palmoplantares

Debe concretarse en el esclarecimiento de ciertos puntos fundamentales. Se debe dete-

minar si se trata de alguna hiperqueratosis palmoplantar hereditaria como:

- a) hiperqueratosis difusa: como tal se designa a la que afecta por igual a toda la superficie palmoplantar o a la mayor parte de ella.
- b) estriada: la que se dispone en estrías o bandas.
- c) punteada o papulosa: la que ocasiona una afección insular o de un área.
- d) *transgrediens*: término que se utiliza para calificar hiperqueratosis que rebasan la línea de los bordes palmoplantares y afectan puntos distantes de esta región (dorso de manos, rodillas, codos).
- f) *progredivens*: designa casos en que se observa la extensión o agravación de las lesiones. Tomar en cuenta la queratodermia *punctata* o punteada, arsenicismo crónico y psoriasis en el diagnóstico diferencial.

Diagnóstico diferencial del síndrome

Dada la confusión a que se presta el diagnóstico del síndrome de Papillon-Lefevre con otros padecimientos afines o similares, conviene diferenciar las características dermatológicas y odontológicas que los distinguen de los siguientes padecimientos:

Mai de Meleda

Descubierto en la isla de Meleda (Malasia) donde es relativamente frecuente a causa de matrimonios consanguíneos; se caracteriza por:

- hiperqueratosis en palmas de las manos y plantas de los pies durante la primera infancia
- los individuos afectados son bajos de estatura
- se transmite mediante herencia autosómica recesiva.

Queratosis difusa de Unna Thost

- Descrita por este autor y caracterizada por:
- hiperqueratosis palmo plantar desde los primeros 6 meses de vida o como máximo 2 años de edad.
 - las uñas pueden aparecer engrosadas o a veces presentarse normales

- herencia autosómica dominante
- se observa en todas las razas con incidencia de 1 por 40,000 habitantes.

Hidroarsenicismo crónico

Manifestaciones sistémicas y locales:

- lesiones dérmicas: hiperqueratosis, epitelomas cutáneos
- melanodermia
- alteraciones vasculonerviosas
- leucemia
- alteraciones renales y digestivas.

Carcinoma broncogénico

Predomina en individuos mayores de edad (30 años).

La lesión se considera precancerosa y se agrega a este cuadro: adinamia, cefaleas, dolor epigástrico, náuseas y ligera pigmentación de los dientes.

Paquioniquia

- hiperhidrosis
- láminas ungueales monstruosamente engrosadas y agrietadas
- hiperqueratosis subungueal
- leocuplasia que luego rebasa la mucosa oral y faringe
- aparece desde la primera infancia.

Displasia ectodérmica anhidrótica

- transmitida por un gene autosómico recesivo
- hipotricosis, anhidrosis e hipodoncia
- se presenta en el 2o. año de vida
- frente prominente, depresión del puente nasal, labios evertidos, faringitis crónica, eczema, ausencia de glándulas sudoríparas.

Enfermedad de Takahara o Acatasia

Manifestada por:

- lesiones gangrenosas regresivas
- herencia autosómica recesiva
- raramente se ve fuera del Japón
- afecta encías y el hueso alveolar, el resultado final es la pérdida prematura de los dientes.

Neutropenia cíclica

- úlceras en paladar y faringe
- fiebre
- infecciones cutáneas
- conjuntivitis

Los ataques repetidos en los niños con neutropenia cíclica da como resultado destrucción y pérdida del hueso alveolar y exfoliación de los dientes deciduos.

Acroдинia

Enfermedad poco frecuente que ocurre alrededor de los 2 años de vida; se atribuye a la exposición excesiva al mercurio y sus características son:

- fiebre
- alteraciones psíquicas
- taquicardia
- trastornos intestinales
- sialorrea
- bruxomanía (bricomanía)*
- caída prematura de los dientes
- transmisión por herencia autosómica recesiva
- falta de crecimiento.

Si esta enfermedad se presenta desde el nacimiento, puede ocurrir la muerte.

CASO ESTUDIADO

Fue estudiado integralmente en el Hospital de la Universidad Autónoma de Coahuila en los años 1978-80.

Ficha de identificación:

Nombre: M. Ch. P.

Edad: 14 años

Sexo: masculino

Ocupación: escolar y albañil

Escolaridad: 6o. año de primaria

Originario y residente de Torreón, Coah.

Topografía de las lesiones

Dermatosis diseminada a extremidades superiores e inferiores que afecta palmas, plantas, codos, rodillas, tobillos y dorso de los pies.

* Hábito de rechinar los dientes.

Morfología

La dermatosis está constituida por hiperqueratosis, escamas, grietas y fisuras que forman placas de bordes precisos y de superficie áspera.

Resto piel y anexas

Piel de la cara: con pápulas escasas y abscesos.

Musoca oral: encías inflamadas, con bolsas parodontales con exudado purulento, migración y movilidad de las pocas piezas dentarias remanentes, adoncia parcial. Paladar, lengua, orofaringe, mucosas y labios normales.

Padecimiento actual

Refiere la madre que cuando el paciente tenía 4 años notó engrosamiento de la piel de las plantas, y a los 6 años aparición de las mismas lesiones en las palmas, las que no progresaron, pero en épocas de invierno presentaban fisuras y grietas profundas y dolorosas. A los 7 años empezaron a caer "espontáneamente" sus dientes, perdieron su alineación y cada tercer día presentaba hemorragias gingivales de poca cuantía. A los 11 años sufrió un absceso parodontal, que desapareció con el tratamiento médico a base de antibióticos; además recibió diversos tratamientos tópicos.

Antecedentes

Abuelo materno con *diabetes mellitus*, madre de 40 años de edad y padre de 38; 5 hermanos vivos aparentemente sanos y uno muerto en accidente. No hay otros miembros de la familia con enfermedades semejantes a la del paciente que presentó amigdalitis de repetición, epistaxis ocasionales y cuadros diarreicos frecuentes.

Datos importantes del interrogatorio

Anorexia, dolor gingival, halitosis y alimentación deficiente debido a la incapacidad para la masticación.

Estudios de laboratorio y gabinete

Exámenes: BH, EGO, QS, dentro de límites normales.

Dosificación de arsénico en orina, en 24 horas: 0.036 mg/24 hs, eliminando por orina dos centésimas de mg x litro (0.02); valores normales 0.126.

Biopsia de piel. Tomada de un borde de la planta del pie: la epidermis aparece proliferada, cubierta por una gruesa capa de queratina con ligera prequeratosis; la dermis muestra infiltración inflamatoria moderada.

Diagnóstico: Queratodermia.

Biopsia de encía vestibular. La mucosa aparece proliferada, en el corion se observan marcados infiltrados linfocitarios, edema y vasodilatación.

Diagnóstico: proceso infeccioso crónico. (Biopsias interpretadas por el Dr. Arnulfo Portales).

Estudio radiológico

Las radiografías de mandíbulas muestran implantación defectuosa de las piezas dentarias con trastornos de alineación y osteoporosis muy acentuada, los alveolos dentales cubren únicamente una porción de la región apical de las piezas.

Telerradiografías de tórax, P.A. y lateral así como del cráneo, normales.

Diagnóstico integral: Síndrome de Papillon Lefevre.

Tratamiento

Extracción de piezas dentales y prótesis.

Vaselina salicilada al 5% para lesiones de piel.

Evolución

Mejoría de lesiones dermatológicas y bucales, pero se negó a la fotografía clínica de control ya con la prótesis instalada. El paciente no volvió a consulta.

DISCUSION

En este caso el síndrome es semejante a los reportados por Papillon y Lefevre, Dekker y Jansen, Corson y Roshental, Wood y Wallace.

Las hiperqueratosis palmoplantar y la pérdida prematura de piezas dentarias por parodontosis son signos habituales que en ningún caso pueden aparecer por separado. (Esto diferencia el síndrome de Papillon Lefevre de otros padecimientos que algunos autores han asociado con esta entidad patológica). Otro signo relativamente poco frecuente es la calcificación de la duramadre. La herencia es autosómica recesiva y su frecuencia es de 1:4 por millón de habitantes.

Es necesario poder dedicarle a todo paciente que acude a la consulta externa por primera vez, el tiempo suficiente para estudiarlo completamente; cuando se sospeche de un padecimiento hereditario, pedir la colaboración de otros especialistas para llegar al diagnóstico y evitar al paciente deambular por distintos hospitales en busca de curación, como sucedió en este caso.

RESUMEN

Observado desde 1924 y poco frecuente, se hereda en forma recesiva manifestándose cambios de dermis de la porción distal de los miembros, mucosa bucal, piezas dentarias y otras alteraciones inconstantes.

Los informes procedentes de México acerca de este síndrome son a partir de 1975; los signos pueden confundirse con otros padecimientos similares, por tanto, es conveniente estudiar cuidadosamente al paciente para dar la mejor atención médica posible.

SUMMARY

This condition has been infrequently observed since 1924; is inherited in a recessive form; presents itself by changes in the dermis of the distal part of the limbs, in the bucal mucosa, the teeth and other inconstant alterations.

Reports from Mexico in regard to this syndrome are since 1975, the signs may be mistaken from those of other similar conditions, and therefore the patient should be carefully studied to provide the best medical attention.