



F. Alánde^{1,2}
M. Carasol^{1,3}
C. Alvarez⁴
J.A. Martínez^{1,3}
J.I. Herrera¹

- 1 Periodoncia-Implantes en exclusiva. Clínica Perio. Madrid.
- 2 Profesor del Máster de Periodoncia. Universidad Complutense de Madrid
- 3 Profesor de Periodoncia. Universidad Europea-CEES. Madrid.
- 4 Médico Estomatólogo. Práctica Privada. Madrid.

Correspondencia:
Dr. Fco. Javier Alánde Chamorro
Clínica Perio
S. Francisco de Sales 10, 1º
28003 Madrid

Tratamiento con implantes osteointegrados de un paciente con síndrome de Papillon-Lefèvre: Seguimiento a los dos años

RESUMEN

En este artículo se describe y discute el caso de un paciente que fue diagnosticado de Síndrome de Papillon-Lefèvre hace diez años y cuya evolución después de diferentes tratamientos terminó con la pérdida de todos sus dientes. Durante varios años el tratamiento rehabilitador consistió en prótesis parcial removable hasta que el paciente cumplió diecisiete años y su crecimiento óseo estaba casi totalmente finalizado.

Como consecuencia de la enfermedad, tanto el maxilar como la mandíbula presentaban una reabsorción ósea extrema. Tras un minucioso estudio quirúrgico, tanto clínico como radiológico, se colocaron trece implantes, siete en maxilar y seis en mandíbula. A los seis meses fueron cargados con prótesis fija completa en ambas arcadas y a los dos años de evolución presenta una adecuada rehabilitación estética y funcional, con una situación estable de las fijaciones. Este hecho y la total ausencia de estudios y/o trabajos clínicos realizados al respecto de la respuesta al tratamiento con implantes en este tipo de enfermedades hacen que este artículo pueda aportar algunas respuestas y soluciones restauradoras a una enfermedad con gran repercusión estética, funcional y psicológica.

PALABRAS CLAVE

Periodontitis agresiva; Síndrome de Papillon-Lefèvre; Implantes.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Papillon-Lefèvre (SPL) pertenece al grupo IV de los queratodermas ectodérmicos palmo-plantares^(1,2). Junto al Síndrome de Haim-Munk es la única enfermedad de estas condiciones que se caracteriza por la destrucción prematura de los tejidos periodontales⁽³⁾. De patrón genético autosómico recesivo, el Síndrome de Papillon-Lefèvre presenta una frecuencia de afectación de 1-4/millón⁽⁴⁾. La patogenia de esta enfermedad nunca ha estado clara y se ha relacionado con multitud de factores, muchos de ellos inmunológicos, como pueden ser alteraciones en la quimiotaxis y fagocitosis de células de la serie blanca, producción alterada de iones superóxido, respuesta blastogénica disminuida, etc^(5,6). Recientemente se ha investigado a nivel genético la etiología de este síndrome, y se ha comprobado que los pacientes afectados por el SPL son homocigotos para determinadas mutaciones del gen que codifica las funciones de la

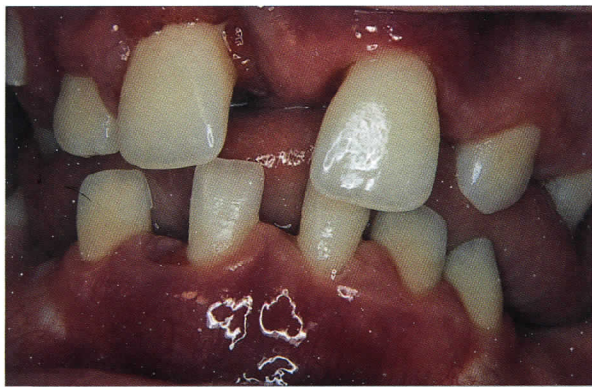


Figura 1. Inflammation gingival generalizada y grave en un paciente de siete años diagnosticado de Síndrome de Papillon-Lefèvre.

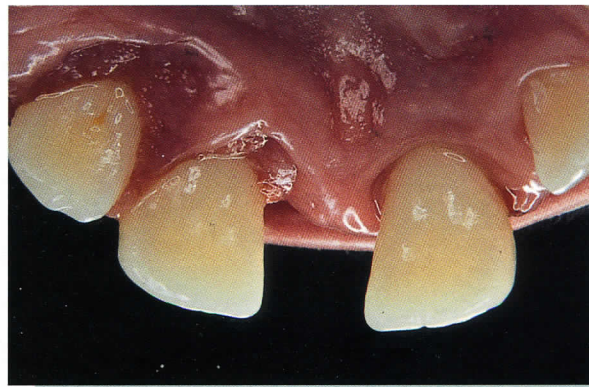


Figura 2. Detalle del tejido que rodea los dientes del paciente. Se aprecian el color y la consistencia característicos de las lesiones en este tipo de pacientes.

cathepsina C, localizado en el cromosoma 11q14^(7,8). Esta proteasa lisosomal se expresa a niveles elevados en órganos como pulmón, riñón y placenta, y en células del sistema inmune, células epiteliales y osteoclastos. Es posible que la afectación funcional de la cathepsina C conduzca a alteraciones inmunológicas y defectos en la diferenciación epitelial, circunstancias implicadas en el desarrollo del SPL⁽⁹⁾.

A nivel periodontal, la afectación de los tejidos de soporte dentario comienza tras la erupción de los dientes temporales. La inflamación y destrucción de los tejidos blandos y del hueso conducen a la exfoliación prematura de la dentición decidua. Tras un periodo en el que los tejidos vuelven a la normalidad clínica, nuevamente comienza el proceso inflamatorio una vez que han erupcionado los dientes definitivos. Es habitual observar una evolución agresiva de las lesiones periodontales, con presencia de inflamación gingival grave, supuración, abscesos periodontales y una pérdida muy rápida del hueso de soporte alveolar, lo cual conduce a una atrofia ósea importante⁽¹⁰⁾.

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, por lo que la consecuencia es la exfoliación o extracción de todos los dientes antes de que el paciente haya cumplido los veinte años de edad^(11,12). No

existen descripciones acerca de alternativas al tratamiento rehabilitador con prótesis completa de estos pacientes, desdentados totales a edad muy temprana.

En este artículo se presenta el resultado obtenido a los dos años del tratamiento con implantes osteointegrados en un paciente joven desdentado total como consecuencia del Síndrome de Papillon-Lefèvre.

CASO CLÍNICO

Paciente de diecisiete años de edad que acudió a la clínica hace diez años en fase de dentición mixta, presentando un cuadro de inflamación gingival intensa (Figs. 1 y 2) y movilidad dentaria, existiendo simultáneamente alteraciones dermatológicas importantes en palmas de las manos y plantas de los pies (Figs. 3 y 4). Estos datos clínicos generales junto a las exploraciones periodontales clínica y radiológica condujeron al diagnóstico de Síndrome de Papillon-Lefèvre. Durante varios años el paciente fue sometido a numerosas pautas de tratamiento periodontal, incluyendo el empleo de antibióticos en función de los resultados microbiológicos. No obstante, no se consiguieron detener ni disminuir las frecuentes recidivas de sus lesiones, y pese al estricto plan de mantenimiento periodontal al que fue sometido, el curso negativo de la enfermedad hizo que el

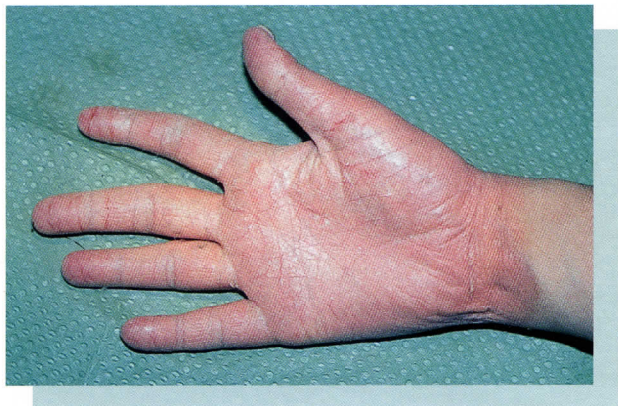


Figura 3. *Hiperqueratosis palmar.*

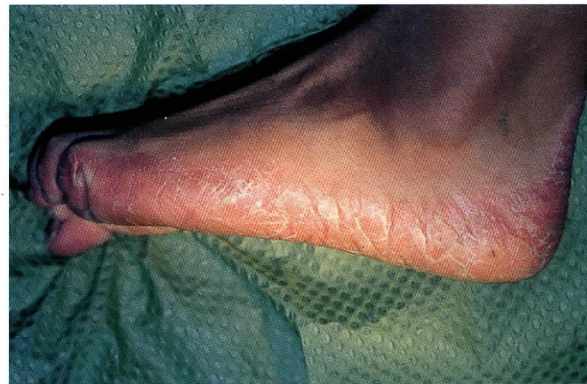


Figura 4. *Hiperqueratosis plantar Transgredens.*

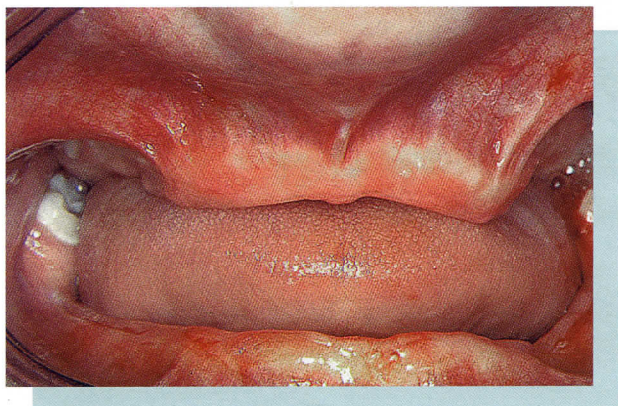


Figura 5. *Situación clínica del paciente a los diecisiete años de edad.*

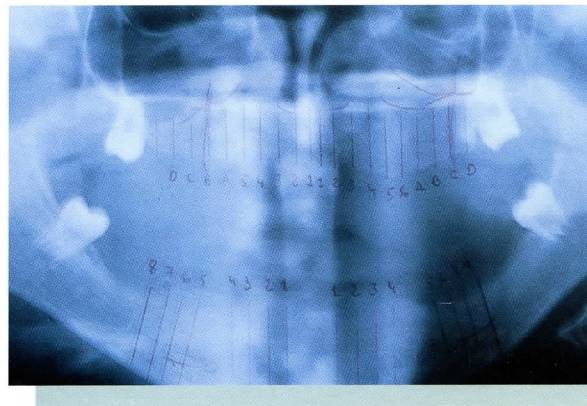


Figura 6. *Radiografía panorámica en la que se puede apreciar una altura adecuada del hueso para colocar los implantes. Se observa la presencia de cordales, que posteriormente fueron extraídos.*

paciente quedara totalmente desdentado a los seis años de establecido el diagnóstico inicial (Fig. 5). Mientras se esperaba a que el paciente estabilizara su crecimiento óseo, la rehabilitación se realizó a expensas de una prótesis parcial removible. Una vez cumplidos los diecisiete años, y observando mediante pruebas radiológicas la importante atrofia ósea que presentaba el paciente, se decidió realizar tratamiento implantológico. En este momento se informó a sus familiares de la dificultad del caso y de la ausencia de estudios y trabajos clínicos que pudieran avalar este tipo de terapéutica en pacientes con este síndrome.

Tras recibir el consentimiento informado por parte de

los padres, se realizó la exploración clínica correspondiente y se efectuó un estudio radiográfico mediante radiografía panorámica (Fig. 6) y tomografías (Sistema Scanora®). En dicho estudio se pudo apreciar una escasa cantidad de hueso en todas las zonas, y en especial en los sectores anteriores, donde existía una cresta ósea muy estrecha tanto en el maxilar como en la mandíbula.

Posteriormente se tomaron unas impresiones de la boca del paciente para realizar un encerado diagnóstico y una prueba de dientes. Debido a la gran reabsorción ósea del sector anterior se decidió diseñar una prótesis con encía artificial removible, para dar soporte al labio teniendo en cuenta que el pacien-

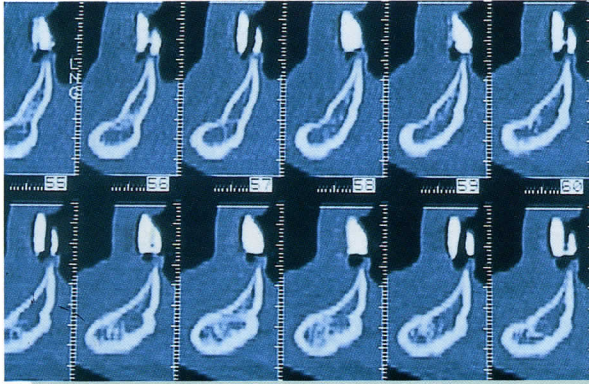


Figura 7. T.A.C del área anteroinferior. Se aprecia una anchura ósea comprometida y su relación con la guía quirúrgica.

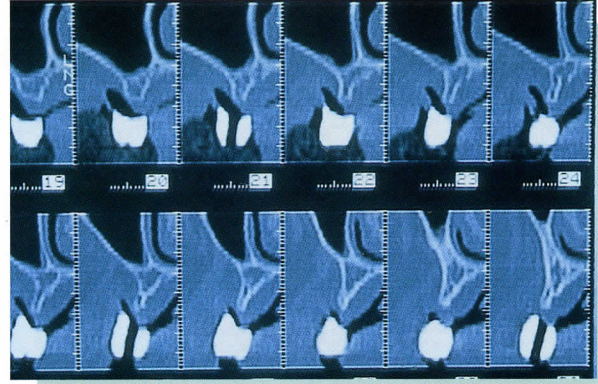


Figura 8. T.A.C del área anterosuperior.

te al sonreír no mostraba apenas el margen gingival.

Una vez decidido el tipo de prótesis futura del paciente se remitió el encerado al laboratorio para que realizara la férula radiológica. Por último, se realizó una TAC para definir con más exactitud la forma de la cresta residual y su relación con el futuro diente. Con esta prueba radiológica se pudo observar detalladamente lo ya encontrado en el estudio radiológico previo: unos maxilares muy estrechos y atróficos que exigían una técnica quirúrgica minuciosa y compleja (Fig. 7 y 8).

PROCEDIMIENTO

La intervención fue realizada con anestesia local, comenzando por una incisión supracrestal que se extendió hasta los sectores posteriores, donde se continuó con una incisión liberadora bilateral hacia el vestíbulo. Posteriormente se levantó todo el colgajo hacia la zona labial y se separó la región palatina, quedando el hueso expuesto. En este momento se realizó la exodoncia de los cordales y posteriormente se colocaron implantes osteointegrados utilizando la técnica estándar. El diámetro seleccionado fue de 3,75 mm y la longitud de los implantes varió entre 13 y 15 mm. (Fig. 9). Tanto en estas zonas como en la región anterior las fijaciones se situaron siguiendo las indicaciones de la guía quirúrgica confeccionada con tal fin.

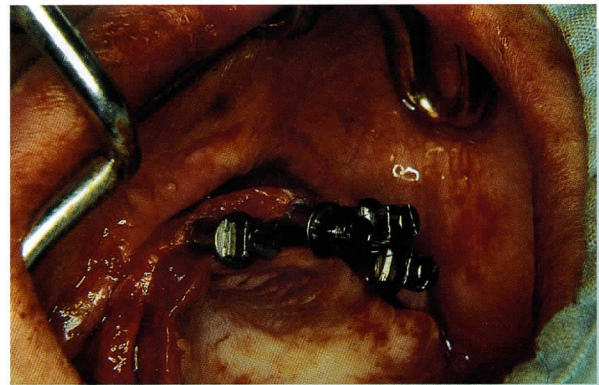


Figura 9. Momento de la colocación de las fijaciones en el maxilar.

En el postoperatorio se administraron al paciente antibióticos y antiinflamatorios, no presentándose ningún tipo de complicación.

A los seis meses de la intervención, se colocaron los pilares de cicatrización, momento en el cual se pudo apreciar un buen crecimiento óseo alrededor de las fijaciones (Fig. 10). Además, la técnica utilizada permitió conservar la escasa encía insertada que presentaba el paciente (Fig. 11).

Por último, y tras la realización de la fase de pilares, su odontólogo efectuó la restauración protésica siguiendo el diseño del encerado diagnóstico previo (Figs. 12, 13 y 14).

El paciente ha seguido un estricto control en visi-



Figura 10. Colocación de los pilares de cicatrización a los seis meses. Se aprecia una buena formación ósea alrededor de los implantes.

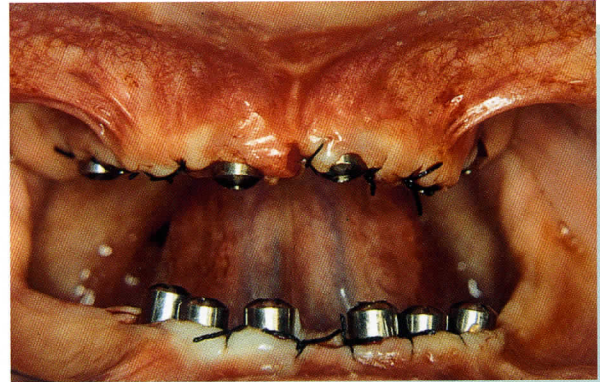


Figura 11. Conservación de encía insertada en el momento de la colocación de los pilares de cicatrización.

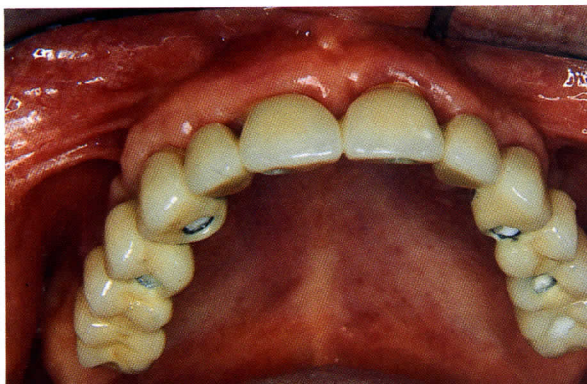


Figura 12. Rehabilitación implantosoportada en el maxilar superior.

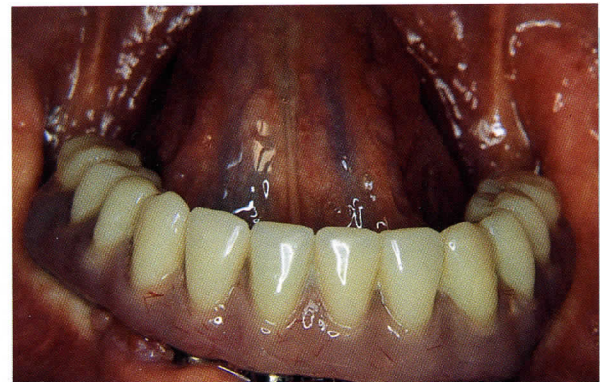


Figura 13. Rehabilitación de la arcada inferior.

tas de mantenimiento cada tres meses. En dos ocasiones se diagnosticaron abscesos periimplantarios en la zona correspondiente a la localización del 11i. De estas lesiones se tomaron muestras microbiológicas, aislándose *P. gingivalis* y *B. forsythus*, pero no *A. actinomycetemcomitans*, por lo que la zona fue drenada y se administró al paciente metronidazol según la pauta estándar. Las radiografías periapicales mostraron en ese momento una pérdida ósea grave en la zona de los abscesos, que posteriormente se ha estabilizado (Fig. 15). Durante el último año de mantenimiento no se han reproducido las lesiones comentadas, siendo negativos los cultivos microbiológicos realizados.

DISCUSIÓN

Es difícil construir una discusión acerca de una propuesta de tratamiento rehabilitador no realizada hasta el momento en este tipo de pacientes, al menos hasta donde llega el conocimiento de los autores. El fracaso obtenido al intentar tratar el componente periodontal del caso presentado está de acuerdo con lo relatado en otros trabajos⁽¹⁰⁾. Ninguno de los protocolos de tratamiento mecánico empleados, ni la administración de diferentes pautas de antibióticos, ni el estricto régimen de mantenimiento al que fue sometido el paciente durante 6 años fueron capaces de detener la



Figura 14. Situación final tras la rehabilitación completa.

progresión de la enfermedad periodontal. Tampoco fue posible, como ha sido propuesto en los últimos años, realizar la extracción de todos los dientes temporales antes de la erupción de los definitivos para evitar la infección de éstos, ya que el paciente presentaba una dentición mixta cuando fue atendido por vez primera^(6,11,13). La conclusión final fue que el paciente se encontraba donde la mayoría de los pacientes con el síndrome de Papillon-Lefèvre suelen estar: desdentado a edad muy temprana y con una destrucción importante del hueso alveolar de maxilar y mandíbula, independientemente de los problemas personales que esta situación representa para una persona en una edad conflictiva como es la adolescencia.

La rehabilitación con implantes osteointegrados no está descrita en este grupo de pacientes. Existen varias razones que se plantearon a la hora de abordar una terapéutica con un riesgo teórico potencial.

Técnicamente, es posible intentar detener la reabsorción ósea que con el tiempo se produce en los pacientes desdentados mediante la colocación de implantes osteointegrados. Lógicamente, en pacientes con los dientes perdidos a edad tan temprana es de esperar una atrofia ósea muy importante conforme avanza su edad. Bajo este punto de vista, el mayor problema que puede presentarse al colocar implantes en el caso descrito es el derivado de la propia dificultad técnica, ya que se está manejando una cresta ósea generalmente corta, fina e irregular.

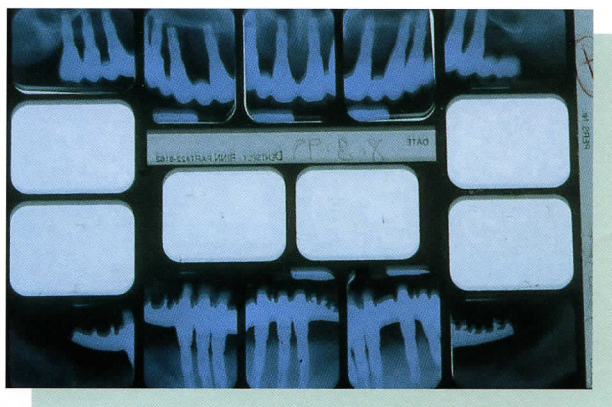


Figura 15. Serie radiológica periapical a los dos años del tratamiento. Se observa pérdida ósea en los implantes en la situación de 14i y 15i. Ésta se produjo en los primeros meses de la restauración y en el momento actual esta estable.

La posibilidad de fracaso de la terapéutica con implantes en pacientes con síndrome de Papillon-Lefèvre debe considerarse en base a la cantidad y calidad del hueso remanente, como se ha comentado en el párrafo anterior. Sin embargo, el mayor peligro de emplear esta técnica podría ser la infección periimplantaria. Teóricamente ésto es posible si tenemos en cuenta que la bolsa periodontal no es el único nicho biológico que alberga patógenos periodontales puros, como *A. actinomycetemcomitans*, *P. gingivalis* y *B. forsythus*. No obstante, si se aconseja la extracción de todos los dientes temporales y dejar un periodo desdentado al paciente hasta la erupción de la dentición definitiva, con el fin de evitar la infección de los últimos, por la misma razón la extracción de los dientes definitivos no acarrea la erupción de una tercera dentición natural, y el período de remodelación ósea postextracción hasta la colocación de los implantes podría ser suficiente para eliminar patógenos periodontales, o disminuirlos hasta un nivel que el organismo pudiera controlar su división. Es verdad que en estos síndromes se han descrito alteraciones en ciertos parámetros inmunológicos que complicarían mucho el resultado de la teoría anterior. Este paciente no presentaba alteraciones significativas de la batería de pruebas inmunológicas realizadas y, sin embargo, desarrolló dos abscesos periimplantarios controlados mediante drenado y

antibióticos sistémicos. Curiosamente, otro paciente con el mismo síndrome, con alteraciones inmunológicas en las moléculas de adhesión, pero que conserva sin patología caninos, premolares y segundos molares de ambas arcadas, no ha presentado ninguna complicación durante el mismo período tras la colocación de implantes osteointegrados (datos no publicados).

El hecho de haberse encontrado una serie de mutaciones en el gen que codifica la funcionalidad de la catepsina C, y que esta alteración se considere actualmente la causa del desarrollo de este síndrome, es muy interesante para el tema que nos ocupa, ya que una de las funciones de esta proteasa es su intervención en los procesos de diferenciación epitelial. Su altera-

ción podría explicar las lesiones dermatológicas encontradas en estos pacientes, y probablemente parte del por qué desarrollan periodontitis agresivas. Si el epitelio de unión se desestructurara como consecuencia de esta alteración, el empleo de implantes osteointegrados no implicaría un riesgo elevado en este sentido, ya que la interfase hueso implante no incluye un epitelio de unión como tal.

Dos años de evolución son claramente insuficientes para sacar conclusiones acerca de la utilidad de los implantes en el tratamiento de estos pacientes, pero la mejoría tan notable en su calidad de vida justificaría sobradamente realizar más investigación básica y clínica al respecto.

TREATMENT WITH OSTEOINTEGRATED IMPLANTS OF THE PAPILLON-LEFÈVRE SYNDROME: TWO YEARS FOLLOW-UP

ABSTRACT

This paper describes a case of Papillon-Lefèvre syndrome with a ten-year follow-up. After this period the patient loosened all his teeth. The restorative treatment were by means of removable prosthesis until we was seventeen and the osseous growth was almost finished.

The maxilla and the mandible were extremely resorbed due to the illness. After a complete clinical and radiographic diagnosis, thirteen implants were placed, 7 in maxilla and 6 in mandible. Six months later, two fixed full arch prosthesis were placed both in maxilla and mandible, and two years later the patient has a functional, esthetical rehabilitation with stability of all the fixtures. This case, as the first documented in the treatment of this pathology, could be a starting point in order to answer some questions about the treatment of this syndrome with fixed prosthesis, trying to resolve a lot of aesthetic, functional and psychological implications.

KEY WORDS

Aggressive periodontitis; Papillon-Lefèvre syndrome; Dental Implants.

TRAITEMENT PAR IMPLANTS DENTAIREs OSTÉOINTÉGRÉS DANS LE CAS D'UN SYNDROME DE PAPILLON-LEFÈVRE: SUIVI À DEUX ANS

RÉSUMÉ

Cet article décrit et expose le cas d'un patient diagnostiqué dix années auparavant comme un syndrome de Papillon-Lefèvre et dont l'évolution, après divers traitements, s'est terminée par la perte de toutes les dents. Pendant plusieurs années le traitement prothétique a consisté au maintien d'une prothèse amovible partielle jusqu'à ce que le patient atteigne l'âge de dix-sept ans et que sa croissance osseuse soit presque achevée.

Tant au maxillaire qu'à la mandibule, la maladie a eu pour conséquence une résorption osseuse extrême. Après une étude préchirurgicale pré-cise, clinique et radiologique, quinze implants sont mis en place dont sept au maxillaire et six à la mandibule. Au bout de six mois, ils sont mis en charge avec une prothèse fixe complète sur les deux arcades et à deux ans l'évolution montre une bonne réhabilitation esthétique et fonctionnelle avec une situation stable des fixtures. Cet exemple et l'absence totale d'études et/ou de travaux cliniques sur le traitement par implants dans ce type de maladie font de cet article un élément de réponse et de solutions restauratrices face à cette maladie aux répercussions esthétiques, fonctionnelles et psychologiques.

MOTS CLÉS

Parodontite agressive; Syndrome de Papillon-Lefèvre; Implants.

TRATTAMENTO CON IMPIANTI OSTEOINTEGRATI DI UN CASO DI SINDROME DI PAPILLON-LEFEVRE: CASO SEGUITO A DUE ANNI

RIASSUNTO

In questo articolo si descrive e discute il caso di un paziente a cui fu diagnosticata la Sindrome di Papillon-Lefevre dieci anni prima e la cui

evolucione dopo diversi trattamenti termino' con la perdita di tutti i suoi denti. Durante vari anni il trattamento riabilitativo ha consistito in protesi parziali rimovibili fino a quando il paziente compiva i 17 anni e la crescita ossea era dunque quasi finalizzata. Come conseguenza della malattia sia il mascellare superiore che la mandibola presentavano un riassorbimento osseo estremo. Dopo un minuzioso studio prechirurgico, sia clinico che radiologico, vennero collocati 13 impianti, 7 nel mascellare superiore e 6 nella mandibola. Dopo 6 mesi vennero caricati con protesi fissa completa in entrambe le arcate e dopo due anni di evoluzione presenta una adeguata riabilitazione estetica e funzionale, con una situazione stabile delle fixtures. Cio' e la totale assenza di studi e/o lavori clinici realizzati sulla risposta al trattamento con impianti in questo genere di malattie fanno si che questo articolo possa apportare alcune risposte e soluzioni restaurative a una malattia con grande ripercussione estetica, funzionale e psicologica.

PAROLE CHIAVI

Implanti osteointegrati; Síndrome di Papillon-Lefèvre; Implanti.

TRATAMENTO COM IMPLANTES OSTEOINTEGRADOS DE UM SÍNDROME DE PAPILLON-LEFÈVRE: SEGUIMENTO AOS DOIS ANOS

RESUMO

Neste artigo descreve-se e discute-se o caso de um paciente ao qual foi diagnosticado um Síndrome de Papillon-Lefèvre há dez anos e cuja evolução depois de diferentes tratamentos terminou na perda de todos os seus dentes. Durante vários anos o tratamento reabilitador consistiu em próteses parciais removíveis até que o paciente atingiu a idade de dezassete anos e o crescimento ósseo estava quase totalmente finalizado.

Como consequência da doença, tanto o maxilar como a mandíbula apresentavam uma reabsorção óssea extrema. Após um minucioso estudo precirúrgico, tanto clínico como radiológico, foram colocados treze implantes, sete no maxilar e seis na mandíbula. Aos seis meses foram carregados com próteses fixas totais em ambas as arcadas e aos dois anos de evolução apresenta uma adequada reabilitação estética e funcional, com uma situação estável dos implantes. Este facto, juntamente com a ausência total de estudos e/ou trabalhos clínicos realizados em relação à resposta ao tratamento com implantes neste tipo de doenças, faz com que este artigo possa trazer algumas respostas e soluções restauradoras a uma doença com grandes repercussões estéticas, funcionais e psicológicas.

PALAVRAS-CHAVE

Periodontite agressiva; Síndrome de Papillon-Lefèvre; Implantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Papillon MM, Lefèvre P. Deux cas de keratodermie palmaire et plantaire symétrique familiale (maladie de Meleda) chez le frère et la sœur. Coexistence dans les deux cas d'altérations dentaires graves. *Bull Soc Fr Dermatol Syphilis* 1924;**31**:82-87.
2. Gorlin RJ, Cohen MM Jr, Levin LS. *Syndromes of the head and neck*. 3rd. Oxford monographs on Medical Genetics Nº 19. New York: Oxford University Press, 1990:853-854 1996;132:640-651.
3. Haim S, Munk J. Keratosis palmo-plantaris congenita, with periodontosis, archnodactyly and peculiar deformity of the terminal phalanges. *Br J Dermatol* 1965;**77**:42-54.
4. Gorlin RJ, Sedano H, Anderson VE. The syndrome of palmar-plantar hyperkeratosis and premature periodontal destruction of the teeth. *J Pediatrics* 1964;**65**:895-908.
5. Van Dyke TE, Taubman MA, Ebersole JL y cols. The Papillon-Lefèvre syndrome: neutrophil dysfunction with severe periodontal disease. *Clin Immunol Immunopathol* 1984;**31**:419-429.
6. Preus H. Treatment of rapidly destructive periodontitis in Papillon-Lefèvre syndrome. Laboratory and clinical observations. *J Clin Periodontol* 1988;**15**:639-643.
7. Hart TC, Hart SP, Bowden DW y cols. Mutations of the cathepsin C gene are responsible for Papillon-Lefèvre syndrome. *J Med Genet* 1999;**36**:881-887.
8. Hart TC, Hart SP, Michalec MD y cols. Haim-Munk syndrome and Papillon-Lefèvre syndrome are allelic mutations in cathepsin C. *J Med Genet* 2000;**37**:88-94.
9. McGuire MJ, Lipsky PE, Thiele DL. Cloning and characterization of the cDNA encoding mouse dipeptidyl peptidase I (cathepsin C). *Biochim Biophys Acta* 1997;**1351**:267-273.
10. Rateitschack-Plüss EM, Schroeder HE. History of periodontitis in a child with Papillon-Lefèvre syndrome. A case report. *J Periodontol* 1984;**55**:35-46.
11. Tinanoff N, Temprow P, Maderazo EG. Dental treatment of Papillon-Lefèvre syndrome: 15-year follow-up. *J Clin Periodontol* 1995;**22**:62-86.
12. De Vree H, Steenackers K, De Boever JA. Periodontal treatment of rapid progressive periodontitis in 2 siblings with Papillon-Lefèvre syndrome: 15-year follow-up. *J Clin Periodontol* 2000;**27**: 354-360.
13. Preuss H, Gjerme P. Clinical management of prepubertal periodontitis in 2 siblings with Papillon-Lefèvre syndrome. *J Clin Periodontol* 1987;**14**:156-160.