



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

**ENFERMEDAD CUTANEA DE
VON RECKLINGHAUSEN**

T E S I S

QUE PARA OPTAR POR EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A:

SERGIO ALEJANDRO ORTA VIEYRA

MEXICO, D. F.

1985



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 está 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.

I N D I C E

	PAG
I.- INTRODUCCION	1
II.- HISTORIA DE LA ENFERMEDAD CUTANEA DE VON RECKLINGHAUSEN	2
III.- DEFINICION	3
IV.- SINONIMIA	4
V.- HISTOGENESIS	5
VI.- ANATOMIA PATOLOGICA	6
VII.- ETIOLOGIA	8
VIII.- EVOLUCION DE LA ENFERMEDAD	9
IX.- GENERALIDADES DE LA ENFERMEDAD	11
X.- MANIFESTACIONES CUTANEAS Y OSEAS DE VON RECKLINGHAUSEN	15
XI.- MANIFESTACIONES ORALES DE VON RECKLINGHAUSEN	19
1.- PATOGENESIS	20
2.- DIAGNOSTICO	21
3.- PRONOSTICO	22
4.- TRATAMIENTO	22
5.- HALLASGOS CLINICOS	23
XII.- CASOS REPORTADOS	24
XIII.- CONCLUSIONES	34
XIV.- BIBLIOGRAFIA	36

I. INTRODUCCION.

Desde 1882 en que Von Recklinghausen hizo la magnífica descripción de la enfermedad que lleva su nombre, se han realizado estudios y trabajos de las diferentes manifestaciones clínicas de esta enfermedad, pero no se tiene una idea integral que permita conocer la mejor.

La consideramos una enfermedad interesante tanto para el médico general como para el dermatólogo, el cirujano dentista, el neurólogo, el psiquiatra etc., ya que algunos casos vistos por el médico general y aún por especialistas, cuando no presentan las lesiones típicas, no son diagnosticados o estudiados debidamente, negando en esta forma indicaciones oportunas que pudieran evitar complicaciones o por lo menos que sirvieran de orientación a estos pacientes, como información acerca de su padecimiento, ya que muchos de ellos se consideran a sí mismos o son considerados por los demás, como enfermos contagiosos, aumentando así su desequilibrio emocional, que generalmente todos presentan, ya sea originado por la misma enfermedad, o por rechazos continuos debido a su desagradable presencia.

Si se sabe que estos enfermos llegan a tener afecciones psíquicas, al igual que físicas, debe pensarse en la conducta a seguir con ellos desde el punto de vista psicológico, teniendo en cuenta que es una enfermedad hereditaria y pueden afectarse otros miembros de la familia, afirmándose así erróneamente el concepto de contagio.

II. HISTORIA DE LA ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN.

La primera descripción de la enfermedad, de la cual se tiene noticia, fue hecha por Tiseliu en 1793. Posteriormente Smith, en 1849 hizo un estudio completo de dos casos con autopsias. Virchow en 1863 y Bruns en 1870 hicieron estudios anatómicos e histológicos. En 1882, Von Recklinghausen describe la enfermedad en una forma completa, con sus manifestaciones cutáneas, viscerales y neurológicas y señala su origen nervioso. Roger, ha hecho estudios sobre las formas nerviosas; Hasoi sobre las degeneraciones malignas. Lhermitte, Verocay y Masson sobre histogénesis. Pierre Marie y Landowsky en 1880 estudiaron las formas frustradas. Bard, Durante, Pick, Van Der Hoeve y Bielschowsky estudiaron más a fondo la anatomía patológica. Han contribuido con sus estudios para el mayor conocimiento de esta enfermedad: Adrian en 1901, Zimmer en 1936, Carriere y Huriez en 1938 y Schmitt en 1959, autores citados por Degos y Fournier.

III. DEFINICION.

La neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen es una enfermedad poco frecuente, constituida por la formación de manchas pigmentadas café con leche, asociadas a tumoraciones cutáneas y subcutáneas de origen nervioso, en ocasiones con manifestaciones neurológicas, viscerales, endócrinas, oculares, óseas, psíquicas u orales. Generalmente aparece en la pubertad, pero se han observado desde el nacimiento y en mujeres en las cuales se manifiesta la enfermedad durante el embarazo o la menopausia. Se encuentran formas que son inoperantes denominadas formas "frustradas". Está caracterizada como hereditaria dominante, pero se han encontrado con carácter recesivo. Su etiología es desconocida. Es más frecuente en el sexo masculino. Puede encontrarse asociada con otras anomalías congénitas. Es una enfermedad benigna en general, pero sus complicaciones de tipo compresivo u obstructivo pueden alterar su curso, así como la malignización de alguna de sus tumoraciones, dando un pronóstico incierto y en ocasiones grave.

La enfermedad de Von Recklinghausen por lo tanto es una enfermedad hereditaria de carácter mendeliano dominante, que se puede presentar a causa de un trastorno en el desarrollo embrionario, en la cual las manchas de hiperpigmentación cutánea aparecen al mismo tiempo que los neurofibromas múltiples. Las manchas son de forma irregular con bordes relativamente lisos y sus dimensiones varían desde unos cuantos milímetros a varios centímetros; su color es café (café con leche) y son más numerosas en el tronco.

IV. SINONIMIA.

Enfermedad de Von Recklinghausen; Neurofibromatosis Múltiple; Neuromatosis; Neuroma Múltiple; Neuroectodermatosis; Neurogliomatosis; Polifibromatosis Neurocutánea Pigmentaria.

V. HISTOGENISIS.

Van Der Hoeve en 1933 creó el término de Facomatosis, en el -- cual queda comprendida la enfermedad de Von Recklinghausen. El tér-- mino facos viene de la palabra griega "phacos", que tiene el mismo significado que la palabra latina "naevus". Designa una mancha -- más o menos elevada de origen congénito hereditario. Cuando una -- mancha grande se vuelve tumefacta, se le llama facoma. Así fue -- que él designó como "facomatosis" a los síndromes compuestos por - facos y facomas.

Algunos autores consideran a la enfermedad de Recklinghausen como una malformación primitiva del ectodérmo; otros como una en-- fermedad nerviosa con problemas cutáneos secundarios; otros creen en un origen schwaniano.

Recklinghausen considera que las tumoraciones tienen un ori-- gen ectodérmico y que los fibromas proceden del peri y endoneurio de ahí el nombre de neurofibroma.

VI. ANATOMIA PATOLOGICA.

Fournier hace la siguiente clasificación de las lesiones de la enfermedad de Von Recklinghausen: Alteraciones inespecíficas y alteraciones específicas.

Las alteraciones inespecíficas pueden ser: a) Proliferaciones diversas a nivel de la piel (angiomas); b) Lesiones tumorales del sistema nervioso (meningiomas, astrocitomas, gliomas); c) Lesiones viscerales.

Las alteraciones específicas, que son las que predominan, se encuentran a nivel del tejido neuroectodérmico y son de dos tipos: El Schwanoma o Neurinoma y El Neuriforme o Neurofibroma.

El tipo neurinoma o schwanoma constituido esencialmente por células schwannianas en proliferación de "nódulos de Verocay", formas de células dispuestas en palizada y alrededor de un torbellino de fibras colágenas. Son tumoraciones encapsuladas que guardan algunas características embrionarias. Antoni describe la arquitectura histológica de los neurinomas de dos tipos, A y B. En el tipo A se encuentran células con núcleos de hileras paralelas dando el aspecto típico de empalizada. El tipo B presenta zonas quísticas resultantes de la degeneración del tipo A. Hay un tipo mixto con características de los dos tipos.

El neurofibroma se considera como un tumor cuyos elementos -- nerviosos inducen al crecimiento del mesodermo en proporción variable, llegando a encontrarse casos extremos en que puede producirse metaplasia (cartilaginosa u ósea), en caso de menor estímulo mesodérmico se puede constituir una cápsula de tejido conjuntivo compuesto de fibras colágenas con gran número de pequeños núcleos. -- Degos describe en las tumoraciones, fibras finas y pálidas paralelas y ondulantes con tendencia a formar torbellinos. Los núcleos se encuentran entre los haces, son pequeños, uniformes, ovalados o alargados. Lever señala que con hematoxilina y eosina las fi---bras usualmente se colorean de azul pálido como colágena joven y -- no se tiñen como colágena madura. Con la coloración de Foot se -- observan numerosas fibras reticulares.

Le Coulant, Texier y Mile. Chéroux encontraron en una serie -- de enfermos de Recklinghausen, la presencia de un número considerable de mastocitos infiltrando las tumoraciones. Los describen como clásicos en el Molusco Péndulo. Estos mastocitos aparecen en -- el curso de la enfermedad sin presentar ningún fenómeno de urticaria como en las mastocitosis cutáneas.

Las manchas son hiperpigmentaciones de la capa basal y un aumento de los melanoblastos, según Masson de origen neuroectodérmico. Apalategui y Alvarez Coca dicen que el estudio histilógico de las manchas realizado por Stalman pone de manifiesto un engrosa---miento de los nervios del dermis, aumento del tejido conjuntivo al rededor de los citados nervios e hipertrofia de los folículos pilosos y de las glándulas sebáceas.

VII. ETIOLOGIA.

Es desconocida. Se han descartado factores tóxicos, psíquicos, metabólicos o de otra índole que pudieran producir alteraciones durante la vida embrionaria.

VIII. EVOLUCION DE LA ENFERMEDAD.

La enfermedad de Von Recklinghausen generalmente tiene un curso benigno. Las formas graves son muy raras, sin embargo se han reportado casos de evolución rápida con multiplicación de las lesiones acelerando la muerte en algunos meses. En otros casos, las alteraciones nerviosas centrales y los problemas óseos raquídeos progresan rápidamente produciendo serias complicaciones.

Hay la posibilidad de una transformación maligna después de un traumatismo, una biopsia o una intervención quirúrgica. Aunque es difícil afirmar su acción nociva. Algunas veces la malignización es espontánea y aparece entre los 30 y 40 años de edad, manifestándose esencialmente por el aumento de volumen de un tumor cutáneo o subcutáneo que se indura o presenta un aspecto inflamatorio. Para algunos autores se presenta del 1 al 15 por ciento de todos los casos, tiene igual distribución en el sexo y no guarda relación con el número de lesiones. en algunos pacientes la degeneración ha sido simultánea en varias tumoraciones (aunque no necesariamente tiene su origen en un neurofibroma).

Es difícil precisar clínicamente la transformación maligna. En ocasiones los tumores pueden encontrarse circunscritos o encapsulados a veces en el perineurio, pudiendo llegar a desarrollarse en todo lo largo del nervio e invadir los tejidos vecinos.

Las metástasis se hacen por vía sanguínea y se presentan en un 25 a 50 por ciento, en un periodo tardío generalmente a pulmones.

La naturaleza del tumor se presta a discusiones. El aspecto histológico de un fibrosarcoma o de un schwanoma maligno puede tener el aspecto de un tumor polimorfo, de un tumor de origen muscular o francamente epitelioides.

Sólo están indicadas las intervenciones quirúrgicas cuando se encuentra degeneración maligna, en un fibroma que esté produciendo grandes síntomas compresivos o por razones estéticas. La radioterapia es ineficaz. Teniendo en cuenta la posibilidad de una malignización producida por una escisión y ante la presencia de alguna tumoración dolorosa, algunos autores creen que sea más conveniente hacer infiltraciones de alcohol antipirinado.

IX. GENERALIDADES DE LA ENFERMEDAD.

Los tumores se originan de los neurilemas (células de Schwann) y fibroplastos de los nervios periféricos. Generalmente son múltiples y de tamaño variable, desde lesiones minúsculas hasta grandes tumores de varios centímetros de diámetro. La mayor parte son lisos y redondos o lobulados, blandos o duros, y en ocasiones se palpan a lo largo del trayecto de un nervio periférico. A menudo se hunden en el tejido subcutáneo a la menor presión. Al igual que las manchas estos tumores son más numerosos en el tronco que en las extremidades. Las zonas cutáneas pigmentadas pueden ser visibles en la infancia, pero generalmente se hacen más manifiestas -- conforme aumenta la edad. Los tumores de las vainas nerviosas no se pueden descubrir en los primeros años de la vida. En la neurofibromatosis la mayoría de los tumores son asintomáticos. Sin embargo, en algunos casos, por sus grandes dimensiones o por su localización, causan síntomas de compresión sobre las estructuras vecinas.

La neurofibromatosis puede acompañarse de displasia fibrosa, anomalías congénitas de las vértebras, gigantismo local de una extremidad, quistes óseos subperiósticos y pseudoartrosis de la tibia. Cualquiera de estos trastornos puede producir escoliosis, deformidad del esqueleto muy frecuente en niños que padecen enfermedad de Von Recklinghausen,

Abell y colaboradores presentaron una profunda revisión del conocimiento actual del neurofibroma y otros tumores del sistema

periférico. Con mayor frecuencia ataca la piel o la mucosa bucal y no difiere de la forma diseminada o múltiple de la enfermedad, conocida como neurofibromatosis o enfermedad cutánea de Von Recklinghausen, excepto que por lo común no están presentes factores sistemáticos o hereditarios.

La neurofibromatosis, si bien no es una enfermedad sumamente común, de ninguna manera constituye una rareza clínica.

Las lesiones individuales son de dos tipos generales. En una forma, hay abundantes nódulos sésiles o pediculados, elevados y de superficie lisa, de tamaños variables en toda la superficie cutánea, principalmente en el tronco, cara y extremidades; en la otra forma hay lesiones más profundas y difusas que son tan abundantes que a veces los nódulos superficiales son denominados "elefantiasis neuromatosa. Además, la mayoría de los pacientes tienen zonas asimétricas de pigmentación melánica descrita como manchas "café con leche".

La gran importancia de la neurofibromatosis radica en que algunos pacientes sufren una transformación maligna, en forma sucesiva, en una o más de las lesiones.

En la enfermedad cutánea de Von Recklinghausen se producen lesiones bucales, pero no se sabe definitivamente cual es la proporción de pacientes que presentan esas manifestaciones. En una serie de Preston y colaboradores, había neurofibromas intrabucales en el 7 por ciento de los pacientes. Por otra parte, Merrick y Eversole comunicaron que el 20 por ciento de una serie de

19 casos de neurofibroma intrabucal se producía en coincidencia con la enfermedad de Von Recklinghausen.

Se observan nódulos circunscritos no ulcerados, que tienden a hacer el mismo color que la mucosa normal, que por lo común se localizan en la mucosa bucal, paladar y lengua. Otros casos dejan -- ver masas de tejido difusas en el paladar, en los tejidos bucales y los rebordes alveolares compuestas del mismo equipo de tejido que las lesiones aisladas. Aunque es bien conocida la macroglosia debida a la lesión difusa de la lengua. A veces se ven casos de neurofibroma localizados centralmente en un maxilar y el malestar, el dolor o la parestesia son manifestaciones clínicas comunes de neurofibromas localizado en este lugar.

Son considerables las variaciones de la estructura histológica del neurofibroma, pero se suele componer de una proliferación de células de Schwan entremezcladas con neuritas dispuestas en forma -- irregular, así como con fibrillas conectivas delicadas entretejidas. Predominan el cuadro celular y el mixoide; no hay rasgos organoides. A veces, es posible hayar melanocitos en el tumor. Las lesiones - pueden o no ser bien circunscritas.

No hay tratamiento satisfactorio para la neurofibromatosis. - Las lesiones pueden ser eliminadas por medios quirúrgicos, pero su gran cantidad impide todo intento quirúrgico que no tenga razones estéticas en las superficies expuestas. La irradiación con rayos X no tiene valor.

Las lesiones que han sufrido degeneración sarcomatosa tienen mal pronóstico, aunque algunos pacientes sobrevivieron después de la eliminación quirúrgica del tumor. Lamentablemente, estas lesiones malignas dan metástasis, y esos casos son casi siempre desesperados.

X. MANIFESTACIONES CUTANEAS Y OSEAS DE VON RECKLINGHAUSEN.

MANIFESTACIONES CUTANEAS.

Es un síndrome bastante frecuente dentro de la enfermedad de -- Von Recklinghausen. Generalmente se manifiesta en la pubertad. --- Excepcionalmente se han observado formas neonatales reportadas por - Lerman y Bonnet. Boissiere y Col reportan un caso de un prematuro - de 7 meses. La enfermedad se manifestó en todos ellos por tumores - cutáneos. En otras ocasiones se manifiesta durante el embarazo o la menopausia.

Es típica de esta enfermedad la llamada triada sintomática de - Landowsky formada por: Pigmentaciones, Tumores cutáneos y tumores - nerviosos. Siendo las dos primeras las más sobresalientes.

Las pigmentaciones son el signo más constante, son de tamaño va riable, preceden a las tumoraciones y pueden predominar, se observan en el 90 por ciento de los enfermos. Para Crowe y Shull la enferme- dad comienza a partir de 6 manchas. Se consideran de tres tipos: - a) manchas hepáticas "café con leche". b) manchas lenticulares (efé- lides); y c) melanodermias. Las lesiones típicas son manchas lenti- culares o puntiformes dan el aspecto de léntigo banal, pero su predi- lección por las regiones cubiertas las diferencian. Más raramente - se observa una zona pigmentada o una melanodermia difusa. Los neuro fibromas pueden estar pigmentados.

Los tumores cutáneos están representados por los fibromas molluscum' raramente únicos y por los 'nevi molluscum' que son más numerosos y diseminados, sin ninguna sistematización sobre la superficie cutánea con cierta preferencia en el tronco. Forman salientes redondeadas u ovaladas, de tamaño de un grano de mijo al tamaño de una mandarina, sésiles o pediculadas (molusco péndulo). La piel que los recubre es de color normal, algunas veces rosada. Las formaciones son flácidas como vacías de su contenido y de consistencia blanda, otras son de consistencia elástica.

MANIFESTACIONES ÓSEAS.

Hut y Pugh, citados por Laws dicen que el 50 por ciento de los enfermos de Rcklinghausen presentan anomalías óseas. Los casos de neurofibromatosis completas no presentan manifestaciones radiológicas frecuentes, por lo contrario son más comunes en las formas frustradas.

Apalategui señala que se encuentran síntomas esqueléticos de modo predominante en cabeza, tórax, y columna vertebral (deformidades craneales, asimetrías faciales, tórax en embudo, xifoescoliosis, etc.) Cita a Schinz que divide a las alteraciones óseas de la neurofibromatosis en los siguientes tipos:

a) Atrófia parcial y detención del desarrollo (hipoplasia). b) Hipertrofia parcial y desarrollo anormal (hiperplasia). c) Erosiones óseas como consecuencia de la presión ejercida por los tumores existentes. d) Osteoporosis y osteomalacia de los huesos largos y de las vértebras. e) Incurbación de los huesos, los quistes o sesos, etc. (kienbock). Apalategui dice que es difícil comprender como la Neurofibromatosis produce tantas alteraciones óseas a no ser que se admita una alteración del sistema neuroendócrino. Para Marañón lo primordial de los síntomas craneopáticos y óseos es la alteración del armazón proteínico del esqueleto y el defecto congénito que dificulta la conversión del mesénquima en hueso. Laws opina que el desarrollo anormal del hueso puede ser producido a través de cualquier anomalía de origen neuroectodérmico. En sus observaciones, encon

tró sitios donde no hay evidencia de ningún neurofibroma o algún -- cambio de tejidos blandos en el sitio donde se observan alteraciones son debidas a una displasia ósea y que en ocasiones se asocian a lesiones de tejidos blandos.

Las lesiones craneanas son bien conocidas. Algunas son disgenesias, otras son provocadas por el desarrollo de neurinomas de pares craneanos y otras alteraciones de la trama ósea. Los agujeros de la base, algunas veces se encuentran considerablemente hipertrofiados. Las alteraciones óseas asociadas a neurinomas oculoorbitarios, los neurinomas del VIII par dan signos óseos a nivel del peñasco -- (lisis de todo el conducto interno, erosión de la cara posterior y del borde superior). La silla turca puede estar agrandada o deformada por alteraciones hipofisiarias o quiasmáticas. Sobre la bóveda craneana se pueden encontrar endostosis en forma de gotas de cera en frontal y parietales principalmente, así como lagunas y condensaciones de la trama ósea. Las costillas tambien pueden mostrar erosiones y condensaciones.

Las disgenesias no son excepcionales, pueden observarse espina bífida, luxaciones de cadera, sindactilias, etc.

XI. MANIFESTACIONES ORALES.

Como se ha dicho anteriormente, la neurofibromatosis múltiple o enfermedad de Von Recklinghausen, es una patología dada esencialmente por un desorden hereditario la cual llega a lesionar o afectar al sistema nervioso, músculo, hueso y piel. Y se piensa, sea de origen autosómico dominante. Estadísticamente se considera un caso de cada 2,000 a 4,000 nacimientos.

Dicha patología se manifiesta por presencia de áreas manchadas por depósitos de melarina, comúnmente llamadas "manchas café con leche" y por tumoraciones múltiples denominadas neurofibromas. La manera de detectar esta lesión, ya que hasta cierto punto es -- asintomática, está dada por lo general en base a exámenes de rutina, tratamientos por razones estéticas o de belleza, y en casos -- más severos asociados a enfermedad neurológica. Las lesiones neurales se originan de fibroblastos perineurales y presentan nódulos de superficie lisa. Estas lesiones se sienten suaves, elásticas y fluctuantes.

El neurofibroma puede ser único, pero con frecuencia se presenta múltiple y tiene una expresión de neurofibromatosis.

La mayoría de los neurofibromas se presentan como masas asintomáticas. Pueden causar síntomas por compresión de otros tejidos que incluyan a la médula espinal, y la compresión de los nervios - óptico y acústico puede tener como consecuencia ceguera, sordera, y leve retraso mental.

Las manifestaciones faciales pueden ser socialmente desagradables; el agrandamiento de los tejidos puede realizar presión en las estructuras adyacentes, incluyendo el alveolo y a los dientes. La hiperplasia del tejido suave y la hipoplasia del esqueleto facial se han notado en personas con neurofibromatosis. Los cambios en el hueso se pueden presentar como sobre crecimiento y pseudoartrosis.

Algunas características importantes de la enfermedad son; el agrandamiento del conducto dentario inferior; dientes retenidos y papilas Linguales agrandadas.

El tejido fibroso denso puede alterar la erupción del diente.

1.- PATOGENESIS.

Bernier (1949) escribió que debido a la complejidad de sus -- orígenes, la nomenclatura para los fibromas neurogénicos es demasiado confusa. La fibra nerviosa está rodeada por un perineurium un endoneurium, y por la vaina de schwann. Muchos patólogos creen que la relación de estas cubiertas nerviosas es íntima ya que los tumores no se pueden producir en una capa individual sino que involucra a todas. Esto probablemente es cierto, aunque los tumores -- de la capa de Schwann son considerados como entidades separadas. -- Los tumores neurogénicos de la cavidad oral y en las mandíbulas -- generalmente se forman de las ramificaciones del quinto nervio. -- Los neuomas, sin embargo, también se pueden formar a partir del --

séptimo nervio, según Loeliger (1948).

2.- DIAGNOSTICO.

Los neurofibromas orales se presentan como nódulos discretos de color normal que involucran a la lengua, mucosa bucal, paladar y (raramente) el borde alveolar. Las lesiones orales usualmente son asintomáticas. Aunque raramente ocurren dentro de la mandíbula, pueden involucrar el nervio mandibular y pueden causar síntomas neurológicos en esta zona. El neurofibroma que afecta a la lengua es el hallazgo oral más común; la lesión puede ser difusa, que resulta en macroglosia o tumefacción localizada. El diagnóstico de neurofibromatosis múltiple se basa en el examen clínico, historia familiar, y, si es necesario, el examen histológico.

Las pigmentaciones café con leche aparecen como máculas café brillante con bordes bien demarcados que son típicamente más grandes de un centímetro de diámetro. La pigmentación se debe a áreas manchadas por el depósito de melanina en las capas basales epiteliales. La presencia de las manchas café con leche no es de importancia clínica, pero es de ayuda en el diagnóstico. Se ha calculado que del 2 al 10% de los pacientes presentan manifestaciones orales.

Las manchas café con leche están presentes en más del 90% de todos los casos, y la presencia de más de cinco lesiones mayores de 1.5 cm. de diámetro en conjunto con los neurofibromas múltiples es de diagnóstico.

El diagnóstico diferencial de pigmentación deberá de incluir síndrome de Peutz-Jeghers, enfermedad de Addison y pigmentaciones -- faciales.

Pueden ocurrir otras condiciones histopatológicas más frecuentemente en conjunto con la neurofibromatosis más que en la población en general; las enfermedades que han estado asociadas son displasia fibrosa, quistes óseos subperiostales, neuroma acústico feocromocitoma, meningioma, y otras lesiones. Se ha estimado que puede ocurrir un cambio sarcomatoso en el 5 al 15% de estos pacientes.

3.- PRONOSTICO

El pronóstico de la enfermedad de Von Recklinghausen es favorable en su gran mayoría, aunque como se explicó anteriormente -- puede seguir una corriente de malignización cuando existe compresión de tejidos adyacentes o en el caso de intervención quirúrgica por neurofibromatosis múltiple.

4.- TRATAMIENTO.

El manejo consiste de lo siguiente, en vista del cambio sarcomatoso. La intervención quirúrgica puede estar indicada cuando está comprometida la función debido a la presencia del tumor o -- cuando es por propósitos de belleza. Los tumores pueden recurrir después de la remoción. Se ha establecido que el tratamiento ---

quirúrgico puede aumentar el crecimiento de la lesión y también - aumentar la probabilidad del cambio maligno.

Este tumor ocurre en forma benigna y maligna. El tipo benigno en ocurrencia múltiple se ha observado en neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen.

Es posible eliminar las lesiones solitarias con procedimientos conservadores y raras veces recidivan. Se recomienda tratamiento psicológico.

5.- HALLAZGOS CLINICOS.

Los neurofibromas se encuentran particularmente sobre la lengua y sobre el paladar, aunque se han descrito en otras partes de la cavidad oral. Como regla, se localizan en el tejido subcutáneo más profundo a diferencia de los fibromas simples.

Crowley (1951) reportó un caso de un neurofibroma pedunculado unido a la mucosa oral en el ramo ascendente, en un hombre de 54 años de edad. Los neurofibromas solitarios unidos a la mucosa del paladar duro fueron reportados por Hitchin (1952) y Hayton-Williams (1953). Ocurrió en una niña de 8 años de edad. Un neurofibroma del paladar duro, en un hombre de 42 años de edad, el cual estaba encapsulado y pudo removerse completamente, fué reportado por Hayton-Williams (1953).

XII. CASOS REPORTADOS.

Un caso de neurofibromatosis fue reportado por Martín y Graves (1941). Fué un neurofibroma plexiforme que ocurrió en un niño de 5 años de edad, que presentó inflamación de la parte inferior de la cara que llegó a ser más prominente en los siguientes dos años. Hubo inflamación nodular dentro de la boca, unido a la gingiva lingual. El paciente tuvo numerosas manchas pigmentadas en otras partes del cuerpo. El tumor consistió en tejido blanco grisáceo que muestra las características de neurofibroma.

Rappaport (1953) citó 7 casos de neurofibromatosis generalizada que involucran a la cavidad oral. Pueden estar afectados ambos lados de la lengua o solamente uno. En un caso solamente los labios estuvieron involucrados. Jacobs (1946) reportó un caso en el cual las lesiones orales se encontraron en la unión de los paladares suave y duro, y en la gingiva maxilar. Rappaport contribuyó a un caso en el cual se mostró una afección mucho mayor que en otros casos; afectó a los labios, gingiva, lengua, y mucosa bucal y estuvo asociado con disturbios psíquicos. La paciente fué una chica negra de 12 años de edad quien sufría de severos dolores occipitales. También se reportó un caso de neurofibromatosis con lipogranuloma en un hombre de 62 años de edad.

El total de su superficie cutánea, incluyendo la cara, estaba cubierta con pequeños nódulos, suaves e indoloros. En el paladar sobre la izquierda hubo un nódulo inflamado solitario, de 4 por 3 cm. y un área en la mandíbula que en el examen patológico probó

ser un lipogranuloma.

Baden y colaboradores (1955) descubrieron el aspecto clínico de las lesiones orales en la neurofibromatosis múltiple y encontraron que presentaban características polimórficas.

CASO REPORTADO.

Un hombre caucásico de 25 años de edad fué remitido al servicio de Medicina Oral para la evaluación y tratamiento de lesiones intraorales. El dentista que lo envió había notado inflamación -- del tejido suave sobre el borde lingual adyacente a los dientes -- mandibulares anteriores y que había seguido durante varios meses -- antes de enviarlo al Servicio de Medicina Oral. La encía en esta área no fué nada extraordinaria excepto por la inflamación del tejido suave.

La historia dada por el paciente no fué de contribución alguna. Los exámenes de cabeza, cuello e intraorales no estuvieron -- fuera de lo normal excepto por el tejido suave inflamado unido a -- la encía en las áreas de la cúspide mandibular izquierda a través del segundo premolar derecho. El área no es dolorosa y no hay cam bios de color significativo. La suavidad del área dá la impresión de estar llena de líquido o ser de tejido extremadamente edematoso. La vascularización de esta área estuvo ligeramente congestionada. -- La investigación periodontal no reveló nada. Clínicamente, la for ma de arco de la mandíbula fué asimétrica en el sextante anterior de la mandíbula que corresponde al tejido suave de la lesión. --- Otros hallazgos adicionales de interés fué la presencia de la rota ción de los dientes, espaciamiento y malposición que estuvo res--- tringida al área ocupada por el tumor.

Se realizaron varios intentos sin éxito de aspirar al fluido de la lesión mandibular. El paciente regresó por otra evaluación y un interrogatorio más explícito, donde reveló que había tenido -

lesiones cutáneas múltiples las que habían diagnosticado como enfermedad de Recklinghausen. El no había mencionado las lesiones pensando que estaban relacionadas con la condición de su boca. Las lesiones cutáneas se presentaron como las clásicas manchas "café con leche" de 5 cm. de diámetro y nódulos múltiples de 0.5 cm. en neurofibromas. Subsiguientemente, se tomó una biopsia de la muestra del tejido lingual inflamado y se confirmó el diagnóstico de neurofibromatosis.

Las radiografías del segmento anterior de la mandíbula revelaron pérdida generalizada del hueso horizontal con bordes ondulados discretos, firmemente delineados. También fue evidente una "copa" del hueso entre la cúspide izquierda y el incisivo lateral; la radioluminiscencia aumentada en la lesión puede deberse a una disminución de la dimensión buco-lingual del borde alveolar, debido a que la extensión de la imagen radiográfica corresponde a los límites de la lesión del tejido suave.

DICUSION.

El reporte previo ha notado varios hallazgos radiográficos en las mandíbulas de los pacientes con neurofibromatosis múltiple. En este caso hubo una "copa" de hueso alveolar con márgenes regulares y suaves. ODriscoll notó una apariencia similar.

Otros hallazgos radiográficos que se han reportado incluyen una lesión expansible multilocular bien definida, una radioluminiscencia con bordes poco definidos, lesión bien definida con apariencia de quiste, hipoplasia de la mandíbula y cóndilo,

un agrandamiento del canal mandibular, retraso y disrupción o retraso de la erupción de los dientes también como retención o desplazamiento de los dientes.

El diagnóstico de neurofibromatosis múltiple es principalmente clínico. El paciente puede presentar, sin un diagnóstico previo, con signos faciales y/u orales y síntomas que no se sabe estén relacionados al síndrome. Es necesario seguir el curso del paciente durante períodos prolongados para conocer las complicaciones locales potenciales y el riesgo de una transformación ---maligna.

CASO REPORTADO

Paciente femenina cursando los 9 años de edad remitida a la Clínica Periférica de la U.N.A.M. plantel Xochimilco de la Facultad de Odontología.

La paciente fue encausada por sus familiares a dicha institución por referir un agrandamiento en el paladar, manchas oscuras en todo el cuerpo y tiña en el cuero cabelludo.

HISTORIA CLINICA

Por medio de un interrogatorio indirecto se obtuvieron los siguientes datos de importancia:

Hereditarios y familiares; Abuelo paterno y materno fallecidos por diabetes; madre de la paciente de 47 años que sufre de Hipertensión arterial frecuente; padre de 64 años y aparentemente sano; negando antecedentes luéticos, fímicos y neoplásicos.

Personales no patológicos: La paciente habita en casa propia con todos los servicios, su aseo es diario, su alimentación es aparentemente balanceada, aunque la paciente carece de apetito, tiene todas sus inmunizaciones.

Personales patológicos: La paciente se retrazó en su nacimiento, por lo cual a la madre se le efectuó casarea, ha padecido escarlatina, faringoamigdalitis, por lo que sostuvo tratamiento médico durante un año con benzetacil inyectado.

La paciente fue hospitalizada e intervenida para la extirpación de una glándula salival inflamada en el paladar hace 3 años. Niega antecedentes luéticos, fímicos, diabéticos y alérgicos. Presenta tiña en el cuero cabelludo y manchas oscuras en todo el cuerpo.

Padecimiento actual: La paciente presenta porción blanda en el paladar desde hace 3 años. No presenta molestia. También presenta tiña en el cuero cabelludo desde hace un año.

Aparatos y sistemas: En el aparato digestivo presenta parásitos intestinales. Por los demás aparatos y sistemas, no presenta datos patológicos.

Síntomas generales: Padecimiento actual asintomático.

Exámenes previos: Estudio radiográfico. Tiempo de coagulación, tiempo de sangrado, tiempo de protombina y biometría hemática.

Exploración física: Peso actual 27.200 Kg.; Peso ideal 29 Kg.; Peso habitual 27.200 Kg.; Estatura 1.25 m.; Pulso 80/min. Tension art. 90/60; Temperatura 36.5 Respiración 20/min.

EVOLUCION Y TRATAMIENTO

El día 8 de Octubre de 1984 se presentó en la Clínica Periferica de Xochimilco, Hospital de Cirugia Maxilo Facial, paciente femenina de 9 años de edad, quien refería probable neurofibro

ma o enfermedad de Von Reclinghausen. A la cual se le realizó una historia clínica y sin encontrar antecedentes de gran importancia se le dieron las siguientes indicaciones: A) Ayuno desde las 22 hrs. del día anterior a la cirugía; B) Hospitalizarse en la mañana del día de la cirugía; C) Traer una caja de neo-melubrina en supositorios.

El día 22 de Octubre de 1984, ingresa la paciente para intervención con las indicaciones anteriores y efectuándose aseo bucal antes de la intervención.

Anestesiología: Se administró anestesia general inhalatoria, inducción con mascarilla con oxígeno y halotano. Relajación con succinilcolina 20 mgs. Intubación orotraqueal sonda # 26 con globo. Mantenimiento con halatone y oxígeno.

Emersión y exturbación sin accidentes. Pasa a su cuarto conciente y con ventilación adecuada.

Nota operatoria: A la exploración física el paciente presenta aumento de volúmen a nivel del paladar duro con el blando de consistencia flácida, blanda, móvil, no dolorosa que abarca hasta línea media derecha y a la altura de premolares del mismo lado.

Se efectuó una operación entre el hueso palatino y pericistio y no se obtuvo ningún líquido.

Se tomó una biopsia a nivel de premolar observándose tejido fibroso, mucosa que lo recubre de la misma coloración que la mucosa adyacente, se coloca gelfom, se sutura y se coloca apósito quirúrgico a base de gelfom.

Se hospitaliza al paciente, pasando visitas por turno sin -- presentar ninguna alteración.

El día 23 de Octubre de 1984, se da alta a la paciente dando dole las siguientes indicaciones: Dieta blanda hasta que tolere el paciente; Neo-melubrina PRN; Vigilar apósito quirúrgico; Revi--sión en consulta externa.

El 5 de Septiembre de 1984, se presenta la paciente cursando 14 días de postoperatorio, la zona biopsiada se presenta en bue--nas condiciones, completamente cicatrizada, no se observa aumento de volúmen en la tumoración.

El exámen histopatológico No. FO 19284 reportó neurofibroma palatino buscando la triada necesaria para la afirmación de la - enfermedad de Von Recklinghausen, por lo que se remite a la niña al médico internista, si se observa crecimiento tumoral, la eli--minación completa de la tumoración.

El resultado de los análisis clínicos fueron normales.

Se anéxa g copia del resultado del laboratorio de histopatolo--gía para que se tenga un concepto mejor de la biópsia mandada a dicho laboratorio.

FACULTAD DE ODONTOLOGIA
LABORATORIO DE HISTOPATOLOGIA

Estudio Núm. FO 19284 Fecha 23 VIII 84

Nombre del paciente _____ Edad 9 Sexo F

Solicitó el estudio Dr. ROCIO FERNANDEZ LOPEZ Cátedra CIRUGIA

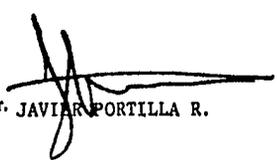
Naturaleza del espécimen: Aumento de volumen en paladar.

Descripción Macroscópica: Se recibe espécimen en 2 fragmentos de diferente tamaño uno de 1.3 X 0.5 X 0.2 cms. el otro de 0.6X0.2X0.2 cms. de forma rectangular color blanco perla con áreas rojo oscuro y pequeñas manchas negras. superficie lisa y consistencia firme poco depresible y resilente, el más grande. El pequeño es color blanco perla con áreas rojo oscuro, consistencia suave y resilente, se incluyen ambos sin cortar en 2 cubos (A y B)

Descripción Microscópica: Se examinó tejido extirpado del paladar. El espécimen estaba cubierto por epitelio escamoso estratificado con áreas de acantosis y fusión de clavos epiteliales. El tejido conjuntivo subyacente contenía numerosas células de Schwann con neurofibrillas entremezcladas. En algunas áreas se observó perineurio bien desarrollado.

Diagnóstico. Neurofibroma. Paladar.


DR. ALFREDO AGUIRRE


Dr. JAVIER PORTILLA R.

XIII. CONCLUSIONES

La enfermedad cutánea de Von Recklinghausen fue descubierta desde el siglo pasado y aunque es poco frecuente, de ninguna manera se le puede considerar como una rareza clínica.

En una patología que por lo general sigue un curso benigno, pero como se ha descrito, debido a ciertas características como la compresión a tejidos adyacentes o por la neurofibromatosis múltiple se puede presentar un problema con un curso o pronóstico desfavorable.

Las manifestaciones orales de Von Recklinghausen son características de primer orden de importancia, ya que se deben de tener en cuenta por el cirujano dentista así como por el médico general por razones tanto estéticas, como por aspectos funcionales y de orden de destrucción de tejidos adyacentes.

Como se ha dicho con anterioridad, las características de dicha enfermedad son manchas melánicas "café con leche" y tumores denominados neurofibroma o neurofibromatosis múltiple.

Su etiología es desconocida y su tratamiento conservador aunque puede ser quirúrgico en determinados casos.

Los casos clínicos presentados en esta tesis son ejemplos de importancia clínica de la enfermedad de Von Recklinghausen, de lo cual se contempla que se puede presentar en cualquier --

edad así como en ambos sexos y afecta a todos los tejidos de la cavidad oral como son labios, gingiva, lengua, mucosa bucal, -- etc. Puede presentar asimetría facial, rotación de dientes, mal oculaciones, etc.

Dadas las anteriores anotaciones, concluimos que la enfermedad de Von Recklinghausen es un padecimiento, el cual se debe de detectar lo antes posible y seguir el curso y evolución de la enfermedad con consultas periódicas al paciente para poder detectar e ir conociendo las complicaciones y determinar tratamientos y el riesgo de una complicación maligna que pudiera suscitarse.

BIBLIOGRAFIA

TRATADO DE FISIOLOGIA MEDICA
ARTUR C. GUYTON
EDITORIAL: INTERAMERICANA

PRINCIPIOS DE MEDICINA INTERNA
T.R. HARRISON
EDITORIAL: THE BLAKISTON COMPANY

ORAL PATHOLOGY
KURT H. THOMA
EDITORIAL: HISPANO AMERICANA

TRATADO DE PATOLOGIA BUCAL
WILLIAM G. SHAFER
MAYNARD K. HINE
EDITORIAL: INTERAMERICANA

MEDICINA BUCAL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO
BURKET, LESTER WILLIAM 1907

ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN Y SUS ASPECTOS CLINICOS
VARGAS PULIDO SILVIA DE LA LUNA
TESIS UNAM FACULTAD DE MEDICINA

REPORTE DE UN CASO
JOEL B. EPSTEIN, D.M.D., MARK M. SCHUBERT, D.D.S.
DAVID C. HATCHER, D.D.S.
UNIVERSITY OF WASHINGTON

REPORTE DE UN CASO
DRA. ROCIO FERNANDEZ
CLINICA PREFERICA XOCHIMILCO FAC. ODONTOLOGIA, U.N.A.M.