



284
21.

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

NEUROFIBROMAS
REVISION DEL ARCHIVO DE PATOLOGIA
BUCAL DE LA D.E.P.e I., DE 1986 A 1995

TESINA

PARA OBTENER EL TITULO DE:
CIRUJANO DENTISTA
PRESENTA :

JESUS ENRIQUE SOLIS MICELI

Jobo
A. Barríos

Directora de Tesina

C.D.M.O. BEATRIZ ALDAPE BARRIOS



FACULTAD DE
ODONTOLOGIA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

México, D.F. 1996 7



Universidad Nacional
Autónoma de México



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 esta 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.

ÍNDICE

I.-	<i>INTRODUCCIÓN</i>	2
	A) ANTECEDENTES HISTÓRICOS.....	2
	B) DEFINICIÓN.....	4
	C) SINONIMIA.....	5
II.-	<i>ETIOLOGÍA</i>	5
	A) ETIOPATOGENIA.....	5
	B) HISTOGENESIS.....	7
III.-	<i>EPIDEMIOLOGÍA</i>	9
IV.-	<i>CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS SISTEMÁTICAS</i>	13
V.-	<i>CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS BUCALES</i>	16
VI.-	<i>CARACTERÍSTICAS RADIOLOGICAS</i>	17
VII.-	<i>CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLOGIAS</i>	18
VIII.-	<i>DIAGNOSTICO DIFERENCIAL</i>	18
IX.-	<i>PRONOSTICO Y TRATAMIENTO</i>	21
X.-	<i>RESULTADOS</i>	22
XI.-	<i>CONCLUSIONES</i>	25

BIBLIOGRAFÍA 27

I.- INTRODUCCIÓN

A).- ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En 1882 E. Von Recklinghausen descubrió la enfermedad conocida actualmente como Neurofibromatosis y en su honor a sido designada como enfermedad o síndrome de Von Recklinghausen. Se menciona varios orígenes histogénicos e histopatológicos, por lo que se ha designado de varias formas. Holt 1978 desde el punto de vista más aceptado en sus estudios con microscopio electrónico y radiográficos, es que este tumor surge de las células de Schwann, de los fibroblastos y de las células perineurales ocasionales con neurita y axones entremezclados. Abell, Russell y Rubenstein (1977) presentaron un extenso examen de conocimiento que se tiene del neurofibroma y de otros tumores del sistema nervioso periférico, frecuentemente afecta la mucosa bucal, piel y no se diferencia de la forma diseminada o múltiple de la enfermedad, conocida como, Neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen. Esta enfermedad presenta varios signos y síntomas que pueden presentarse en forma aislada, o múltiple, por lo cual surgió una discusión, que para algunos aún no concluye y para otros ya es historia.

Es un tumor constituido por células de envoltura neural, aunque en general se admite que son células de Remak, y otros sostienen que son células de Schwann. Los neurofibromas son de una misma identidad con los Schwannomas; Anderson describe separadamente y cree que el Schwannoma, podría ser una variedad del neurofibroma. Willis (1978), piensa que pueden ser tumores distintos o

combinados y a veces tradicionales; El neurofibroma es una mal formación y el Schwanoma es un blastoma benigno, histologicamente puede también diferenciarse. Otros autores llaman al Schwanoma, fibroblastoma perineural de origen fibroblástico. Murray y South (1942) hicieron estudios en donde cultivaron este tumor "in vitro" y dijeron que las células de Schwann son el sitio de origen, consideran también que el neurofibroma de Von Recklinghausen, se podría producir en su totalidad, por hiperplasia metaplasia de las células de Schwann. Por su controversia de histogenesis Stout propuso el termino de neurilemoma. Chah (1974) en base a estudios con microscopia electrónica establece parámetros en 55 casos de neurofibromas y Schwanomas, describen que mientras el componente celular del neurofibroma es alargado y por bandas de tejidos colágeno entre ellas, los componentes del schwanoma muestran células con citoplasma arrollado, la reduplicación de la lámina basal es frecuentemente observada, y formada por el material de las áreas hialinizadas de los cuerpos de Verocay.

Eversole (1969) describió los hallazgos de 11 casos de neurofibroma solitarios y 18 casos de neurilemoma. Dahlin y Uni (1984) en una serie de la clínica de casi 4000 tumores óseos, solo 4 tumores neurogenicos, en la mandibula, es decir se encuentran ocasionalmente en maxilar, las lesiones son por lo común encapsuladas. Aunque el neurofibroma es también un tumor del schwann, difiere de la descripción anterior por la presencia de neuritas que atraviesan el tumor. Prescott. White (1970) Singer (1973), describieron que los neurofibromas pueden aparecer como módulos solitarios o asociados con la enfermedad de Recklinghausuen, que se acompaña de varios tumores múltiples cutáneos y subcutáneos, manchas de

pigmentación melanica de color "café con leche" y deformidades esqueléticas ocasionales.

B).- DEFINICIÓN

Neurofibroma; Tumor localizado difuso, consistente en una mezcla de células de Schwann y Fibroblastos con fibras de colagena laxas y material mucoide, que adoptan una disposición de fascículos ondulantes entrecruzados en los que pueden descubrirse axones. Los neurofibromas aparecen generalmente como elemento integrante de la enfermedad de Von Recklinghausen. Otra definición que se da a esta enfermedad sería: que es una neoplasia fibroblástica benigna de los nervios periféricos puede ser solitario o múltiple. La consistencia y apariencia histológica varían de acuerdo a la diferenciación y composición de sus elementos neoplásicos, desde mixoide hasta fibroso.

Neurofibroma Solitarios; Es un tumor relativamente raro, el cual se forma de la vaina nerviosa de nervios craneales, espinales o periféricos, afectando principalmente al hígado, bronquios, medula espinal, pene y vagina. Estos tumores se derivan de nervios en el territorio de la cabeza y el cuello, afectado predominantemente, saco lagrimal, orbital, ramas del nervio trigémino, cuerdas vocales cavidad oral, cuero cabelludo y base de la lengua.

C).- SINONIMIA

Neurofibroma solitarios, neurilemoma.

Los Neurofibromas son uno de los signos específicos de la enfermedad de Von Recklinghausen o Neurofibromatosis es una enfermedad familiar y hereditaria (autosómica dominante) ubicada dentro de las Facomatosis, que son entidades neurocutáneas, en la que a la localización en piel y mucosa, se unen manifestaciones en el sistema nervioso periférico, en especial y de mayor interés para el especialista de cabeza y cuello en los siguientes pares craneales: I, III, V, VIII, IX, XII.

Por razón histogénica se denomina a la forma maligna de los neurofibromas, como Schwannoma maligno.

II.- ETIOLOGÍA

A) ETIOPATOGENIA

En lo que concierne a la morfogénesis, se debe a un gen defectuoso y varias anomalías cromosómicas que ocurren en familias, hecho que sugiere una existencia de enfermedad heredable. En los e. u. cada año nacen de un cuarto de millón de niños con algún defecto congénito, que se evidencia al momento de nacer, que al principio es latente y solo se pone de manifiesto más tarde, durante la niñez o en la vida adulta. Se han llevado a cabo encuestas en otros países y por lo menos uno de cada 50 neonatos tiene una anomalía congénita importante, uno de cada 100 tiene una anomalía de un solo gen y uno de cada 200 una alteración

cromosomica de importancia, uno de cada 3000 neonatos nacen con neurofibromatosos. En la forma clásica al Neurofibromatosis se presenta como una tríada consistente en múltiples tumores de los nervios, máculas cutáneas pigmentadas, llamadas manchas "café con leche" y nódulos pigmentados en el iris llamados (nódulos de Lish). Las anomalías de otros sistemas son comunes, mas o menos una tercera parte de los pacientes tienen lesiones esqueléticas como escoliosis, quistes intraoseros y subperiosticos múltiples y diversas alteraciones degenerativas en articulaciones.

La neurifibromatosis asociada con feocromocitoma y carcinoma medular de tiroides forman la típica tríada de síndromes de neoplasias endocrinas múltiples (NEM) hereditarias.

En mas de dos terceras partes de todos los defectos de nacimiento que se diagnostican clínicamente, no se puede determinar la causa. En una minoría de los casos, el defecto se puede relacionar con factores uterinos, factores maternos como desequilibrios metabólicos, infecciones maternas durante el embarazo otras influencias adversas, como exposición a las drogas, sustancias químicas o radiación. Un 20% representan las enfermedades genéticas. Niños nacidos con alguna anomalía genética, el análisis citogenético revela un cariotipo Anormal.

Aunque parecería que la propensión a ciertas lesiones malignas como el cáncer mamario, este influida por un defecto genético, es difícil demostrar un patrón de herencia mendeliana específico y separar los posibles factores ambientales de los genéticos, hay un pequeño número de neoplasias familiares que siguen un

patrón de transmisión autosómico dominante, un ejemplo es el síndrome de adenomatosis endocrina múltiple.

Otros síndromes consisten en transmisión no de la propia neoplasia, si no bien de una anomalía que predispone la individuo al desarrollo de tumores. En algunos casos abarca inicialmente tumores benignos que tiene gran potencia de transformación maligna, ejem. (Neurofibromatosis).

B) HISTOGENESIS

La mielina está formada por el protoplasma de las células de Schwann y es necesaria para la conducción nerviosa saltatoria. Las células de Schwann forman una vaina alrededor de las fibras mielinicas y de las fibras amielinicas. El axón determinara si las células de Schwann que forma la vaina se diferenciarán en células formadoras de mielina. El espesor de la vaina de mielina, la longitud internodal, es decir, la distancia entre dos nódulos de Ranvier y al velocidad de conducción son proporcionales al diámetro del axón. Las fibras periféricas presentan una gama limitada de reacciones a la agresión. Los tipos principales de lesión de las fibras nerviosas consisten en al degeneración axonica y en la desmielinización segmentaria. El sistema nervioso periférico difiere del S.N.C. por su capacidad de regeneración axonica y remielinización segmentaria.

Las células epiteliales indiferenciadas del tubo neural primitivo se dividen dando lugar a neuronas y elementos neurológicos. Pronto pueden distinguirse dos tipos de células:

- a) Las redondeada dispuestas junto la membrana limitante interna, de las derivan elementos elaboradores de neurofibrillas y que emiten largas prolongaciones filamentosas; a tales células les llamo células germinales y a sus sucesoras inmediatas, ya con neurofibrillas, Neuroblastos, que en seguida dan origen a los neurocitos o células nerviosas diferenciadas.
- b) El otro tipo de células se alargan durante el rápido espesamiento de la red del tubo neural, conservan durante largo tiempo apoyo simultáneo en las membranas limitantes, interna y externa, transforman su citoplasma denso en otro muy tenue y laxo, se trata de espongiblastos que poco a poco pierden la prolongación que los mantiene unidos a la membrana limitante, aumentan de tamaño por lo denso del citoplasma, se hacen piriformes y su prolongación restante queda transformada en un talo bien definido llamado pie vascular, por que se apoya en la cubierta conjuntiva de los primeros vasos sanguíneos penetrantes en el tubo neural, estas células provistas de pie vascular se denominan Astroblastos.

Los espongiblastos también se originan de otros elementos neuroglícos especiales, en primer lugar las células que acompañan a los cuerpos neuronales (Oligodendroglia satélite) y a las fibras nerviosas meduladas de los centros (Oligodendroglia interfascicular) lo que sucede por intermedio de páguenos astroblastos unipolares sin pie vascular u oligodendroblastos.

El S.N.C. se desarrolla a partir de un engrosamiento neuroectodérmico dorsal llamado placa neural, se pliega para formar el surco neural y los pliegues neurales,

ambos se fusionan y forman el tubo neural, algunas células neuroectodérmicas no son incluidas si no permanecen entre el tubo neural y el ectodermo de la superficie formando la cresta neural. El extremo craneal del tubo neural forma el cerebro que está integrado por Proencéfalo, Mesecefalo y Romboencefalo, el encéfalo anterior da origen a los hemisferios cerebrales y al diencefalo; el metencéfalo dará origen al metencéfalo adulto y el encéfalo posterior origina la protuberancia, al cerebelo y al bulbo, el resto del tubo neural originara la medula espinal. Las paredes del tubo de engordan por proliferación, de células neuroepiteliales, las cuales dan lugar a todas las células nerviosas y de macroglia de S.N.C. Las células de los ganglios craneales, raquídeos y autónomos provienen de la cresta neural. Así mismo la cresta neural origina las células de Schwann, la mayor parte del sistema nervioso autónomo, médula suprarrenal, se desarrolla a partir de la cresta neural.

III.- EPIDEMIOLOGÍA.

En el terreno la salud pública y la medicina social la utilización de indicadores es de amplia difusión, para estas ciencias, un instrumento básico y principal en el diagnóstico de la situación de la salud de una población concreta. En este sentido los indicadores constituyen un medio destinado a precisar la información que sobre el fenómeno se tiene.

Teniendo categorías científicas, los indicadores ideales deberán unir los requisitos siguientes; ser válidos, ser objetivos y captar todos los cambios ocurridos en la situación además de ser específicos. organismos internacionales recomiendan

un grupo de indicadores seleccionados para evaluar el progreso realizado hacia el logro de la salud, dichos indicadores son agrupados en 4 categorías:

- 1) Indicadores de política sanitaria.
- 2) Indicadores sociales y económicos.
- 3) Indicadores de prestación de atención a la salud.
- 4) Indicadores del estado de salud.

Con estas categorías se puede presentar algunos aspectos básicos sobre los indicadores cuyo conocimiento debemos manejar todos aquellos vinculados a las tareas de generación de información

Localizaciones más frecuentes de las neoplasias primitivas en hombres y mujeres en el que tenemos valores relativos para cáncer en mama y cavidad oral, entre otros, tenemos un indicador para neoplasias orales, de 1.12% por cada 1000 exploraciones. Aún no tenemos referencias para conmensurar los porcentajes de este 1.12% a Neurofibromas en cavidad bucal, pero si es obvio que si se requiere usar los indicadores como un recurso de investigación que nos lleve a un conocimiento más certero de las entidades patológica en estudio.

HOMBRE		MUJERES	
LOCALIZACIÓN	%	LOCALIZACIÓN	%
Pulmón	20	Mama	27
Próstata	20	Colon y Recto	16
Colon y hecho	14	Pulmón	11
Apartado Urinario	10	Útero	11
Leucemia y Linfoma	8	Leucemia y Linfoma	7
Bucal	4	Ovario	4
Piel	3	Apart. Urinario	4
Páncreas	3	Páncreas	3
Todas las demás	18	Piel	3
		Bucal	2
		Todas las demás	13

Caso I.- Paciente masculino de siete años de edad, que acude acompañado de su madre de manera espontánea a la consulta externa del departamento de Ortorrinaringología de Hospital General Dr. Manuel Gea González, presentaba desde el nacimiento una masa a nivel del dorso nasal que había aumentado de tamaño, de forma lenta y progresiva, la cual no era dolorosa no tenía cambios en al piel que la cubría, no aumentaba de tamaño la manioura de vasalba el único interés de la madre era estético ya que cada vez era mas notoria. la exploración física mostró a la rinoscopia; fosas nasales con mucosa y cornetes eutróficos, en el septum no obstructivo y no había signo de tumor. La pirámide nasal mostraba un aumento del volumen en la porción izquierda del dorso nasal de 2 x 2cm., aprox., de consistencia blanda, asitomático móvil de superficie lisa. Se realiza tomografía

computada en cortes axiales y coronales, en la cual se observa tumor homogéneo, que no tenía contacto con al fosa craneal anterior, que no reformaba con el medio de contraste y que estaba circunscrito al dorso nasal no afectando senos paranasales y que únicamente erosionaba el hueso propio nasal izquierdo por compresión. Se decidió biopsia-excisional curativa ya que en ese momento el diagnóstico presuncional era el de un quiste dermoide del dorso nasal. Se realiza un abordaje de rinoplastia externa para dar tratamiento estético en el mismo tiempo quirúrgico. Una vez que se logra identificar el tumor, se vio que estaba perfectamente circunscrito, que poseía una capa fibrosa que lo contenía y permitía su total extirpación. Esta había erosionado parcialmente el hueso propio nasal izquierdo, por el que fue necesario poner un injerto de cartilago, el interior de la lesión era uniforme clara, consistencia ahulada, por lo que se mando a patología, con impresión de neoplasia benigna probablemente neurogenica. El departamento de Anatomía Patológica del hospital la estudia y emita el diagnóstico definitivo de Neurofibroma del dorso Nasal.

Posteriormente se realizaron las curaciones de la cirugía y se dio de alta. Actualmente cursa con diez meses de postoperatorio en el cual no ha recidivado la lesión.

Caso 2.- Paciente femenino de 9 años de edad, referido a la Clínica Dental Xochimilco de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional Autónoma de México, en el año de 1984, para la evaluación de una lesión tumoral asintomática en el paladar.

Se realizará una biopsia incisional de la lesión por la Dra. Fernández de diagnóstico bistopatológico, Dr. Aguirre (Universidad de Buffalo) y Dr. Portilla R. describen a la lesión como un aumento de volumen en el paladar y descartan a la lesión como un neurofibroma. En descripción macroscópica se observa espécimen en dos fragmentos de diferentes tamaños, uno de 1.3 x 0.5 x 0.2 cm. el otro es de 0.6 x 0.2 x 0.2 cms, de forma rectangular, color blanco perla con áreas rojo oscuro y pequeñas manchas negras, superficie lisa y consistencia firme poco despreciable y resilente, el mas grande. El pequeño color blanco perla, consistencia suave y resilente. En la 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. Debe continuarse la lesión del paciente ya que existen cambios en el tamaño, ulceración u otra indicación de transformación en malignidad en los siguientes diez años, este tumor es estable y su recidiva es mínima. Se asocia a la enfermedad de Von Recklinghausen.

IV.- CARACTERÍSTICA CLÍNICA SISTEMAS

Neurofibromatosis

Síndrome cutáneo.- Las lesiones cutáneas están constituidas esencialmente por manchas y tumores y a veces atrofas y elefantiasis. las manchas son las primeras en aparecer. El tipo más neto y frecuente es la denominada mancha hepática. Esta puede ser única o múltiple, plana, de color claro, siendo su tamaño

corriente de varios centímetros de diámetro, de forma oval, bien geométrica. Se destaca y distingue por su color, forma y tamaño de otras lesiones pigmentarias. A veces tiene en su centro puntos de color más oscuros. Otros elementos pigmentarios pero mucho más pequeños que recuerdan a pecas y que nosotros llamamos efeloides por su parecido, se hallan en numerosa cantidad en el tronco y en otras partes cubiertas, topografía esta que las diferencia de la verdaderas efélides. Ambos tipos de manchas resultan de una simple acumulación de pigmento en la epidermis, sin que se observen células névicas. Los tumores cutáneos pueden ser superficiales o profundos, localizados estos últimos sobre troncos nerviosos. Los tumores superficiales frecuentemente tienen el aspecto de papilomas blandos con la piel plegada o lisa, de color normal o pigmentada, en cuyo interior pueden palparse cordones nerviosos. Estos elementos están deseminados en gran número especialmente en el tronco, sin ninguna sistematización. Pero también se observan en otras partes del tegumento, los miembros y aún en la cara. Algunas veces carecen de contenido y dan la sensación, al parparlos, de pasas. Pero existen otros aspectos de estos neurofibromas; a veces son lenticulares, duros y encuerdan a un dermatomioma; otras veces paren tener un contenido angiomaatoide y son rojizos. Los tumores subcutáneos profundos son señalados muchas veces por el enfermo, por su dolor o se les descubre a raíz de palpaciones sistemáticas realizadas en los miembros, sobre el tórax, etc. siguen trayectos nerviosos, se desplazan lateralmente y no se adhieren a la piel.

El nombre de neurofibroma plexiforme es dado por la mayoría de los autores al neurofibroma constituido por paquetes de cordones nerviosos, encontrados en

grandes tumores, pero otros autores dan dicha denominación a los neurofibroma profundos dolorosos, que siguen trayectos nerviosos.

En ocasiones verdaderos sobrantes de piel atrófica, arrugada oscura, cuelgan a la manera de repliegues constituyendo las llamadas dermatólisis, que cuando están ubicadas en párpados, que es lo más común se llaman blefarochalasis. Pueden tener en su interior neurofibromas. Pueden observarse también paquidemia plegada nunca con piel gruesa y plegada; son de naturaleza fibrosa más que nerviosa y constituyen elementos destacables entre las manifestaciones cutáneas. Se encuentran también con frecuencia menor frecuencia, hemangiomas y lipomas. En dos ocasiones observamos nuevos celulares pigmentados y pilosos gigantes, de los llamados en "calzón de baño" o que tomaban todo un sector de un miembro, hiscopatológicamente tenían en su profundidad neufibromas y se asociaban a manchas hepáticas. Manifestaciones neurológicas.- Los nervios periféricos afectados por los neurofibromas pueden ocasionar parestesias o trastornos motores o tróficos. Estos nervios comprimidos por las tumoraciones necesitan muchas veces su liberación quirúrgica. Algo semejante ocurre con los nervios craneales determinados alteraciones sensoriales y parálisis, especialmente en el nervio acústico y a veces en los del ojo.

Constituyen una de las causas del llamado síndrome punto cerebeloso con trastornos en la audición y del equilibrio. En el ojo provocan tumores retinianos. El S.N.C. también pueden resultar afectados por las lesiones inherente a la Neurofibromatosis, como por ejemplo, síndrome de hipertensión intracraneal y crisis epilépticas por compresión. Es frecuente que los pacientes acusen trastornos

mentales; son, por lo general, oligofrénicos. Pero existe también un grupo grande de enfermos en quienes no hay modificación alguna del psiquismo. En la mayoría se hallaron perturbaciones electroencefalográficas. En ocasiones se han observado radiográficamente calcificaciones del S.N.C. Alteraciones oculares.- se afectan todas las estructuras oculares; el cristalino y el humor además indirectamente a través de lesiones de venidad. Se puede observar desde la clásica dermatochalasis hasta lesiones del quiasma óptico. Los síntomas dependen de la topografía de las lesiones, constituidas por tumores.

V.- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS BUCALES

Schuermann menciona la frecuencia de tumores solitarios en la lengua que se manifiestan en determinadas circunstancias bajo la forma de una macroglosia, pero que puede ser múltiple, duros o sobresalir de la superficie mucosa, la lengua puede presentar hiperplasia papilar o ser escrotal. Los tumores pueden presentarse también en el piso de boca, mucosa yugal y paladar, en los labios son mucho más raros; en las encías a nivel de los incisivos superiores e inferiores, algunos tumores pueden seguir el trayecto de la rama lingual del trigémino, en raras circunstancias los tumores se encuentran dentro del hueso mandibular o maxilar.

VI.- CARACTERÍSTICAS RADIOLOGICAS

Los neurofibromas que proceden de la vaina de Schwann del nervio alveolar inferior presentan radiolucencias múltiloculares o uniloculares.

Manifestaciones radiográficas: el cráneo y arco superciliar se aprecian en las siguientes manifestaciones, necrosis cortical por presión de neurofibromas, defecto de sutura lamboidal sin presencia de tumor, ampliación de foramina de nervios craneales I, V y VIII.

Manifestaciones otológicas: se pueden apreciar neuronas acústicas bilaterales, neurofibroma del nervio facial y meningioma, neurofibroma del oído medio de los nervios de Jacobson y Arnold.

Senos paranasales.- Se aprecia hipoplasia del etmoides y del maxilar, neurofibroma del seno maxilar primario, erosión del piso orbitario y del espacio pterigomaxilar.

Huesos faciales.- Puede apreciarse imagen radiolúcida de defectos óseos o quistes (asimetría, atrofia hipertrofia ósea), envolvimiento de los nervios alveolar inferior y superior, ensanchamiento del canal mandibular y foramen del mentoniano.

Alteraciones oculares.- Afectan todas las estructuras oculares como el cristalino, el vítreo, hasta lesiones del quiasma óptico. Alteraciones Óseas. Se observa más a menudo la cifoscoliosis, que puede producir complicaciones graves

por compresión de la médula espinal. Las lesiones en los huesos son a veces de carácter quístico y otras de osteomalasia. Se localizan principalmente en el cráneo, columna vertebral y miembros. Las lesiones que se observan son de tipo fibroquísticovascular o lagunar.

Los hallazgos radiológicos varían de manera considerable. La lesión pueden mostrarse como una radiolucidez solitaria, asociada con el conducto dentario inferior o como un quiste multilocular que ha producido extenso daño del hueso y expansión de la cortical.

VII.- CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS.-

El diagnóstico en patológico no estará correcto sin una correlación de los hallazgos del estudio clínico con los datos del laboratorio.

Neurofibroma.- La célula de Schwann es el componente principal de un neurofibroma, que puede ser más hamartomatoso que neoplásico, las superficies de corte de un neurofibroma son de consistencia blanda y de color gris claro, desde el punto de vista microscópico es una proliferación endoneural de células fusiformes se aglomeran para formar haces diminutos que atraviesan en forma aleatorias tipo. Entremezcladas con las células fusiformes se observan bandas ondulantes de colágeno, una matriz extracelular mixoide y fibras nerviosas residuales. La presencia de hiperplasia y de las figuras mitóticas anuncia la malignización. Un diagnóstico histopatológico erróneo puede conducir a una intervención quirúrgica a

un tratamiento quimioterápico o radiológico incensario. Aunque muchos tumores benignos están rodeados por una cápsula de tejido conectivo, otras muchas neoplasias igualmente benignas no lo están.

VIII. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

Neurofibroma.- Debe considerarse en diagnóstico diferencial de tumores originados en el tejido conectivo como neuroma traumático tumor de células granulares y lipoma, el diagnóstico definitivo se establece mediante la biopsia, si el neurofibroma es difuso y provoca macroglosia, debe considerarse linfangioma y talves de la amiloidosis,.

Neurilemoma.- Carecen de características clinica que permitan identificarlo en el terreno clinico, a nivel intrabucal, el diagnóstico diferencial a de incluir otras neoplasias mesenquimales benignas, tumores de las glándulas salivales y fibroma traumático.

Fibroma traumático.- Se presenta en mucosa bucal, borde lateral de la lengua y labio inferior, es una tumoración indolora, de base amplia, de color un poco mas claro que los tejidos que la rodean por la relativa carencia de vasos sanguíneos, cuya superficie puede ulceras debido a un traumatismo. Estos tumores poseen un limitado potencial de crecimiento, que por lo general no excede de 1cm. de diámetro.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Mixoma.- Es una lesión de tejidos blandos, poco común que se presenta como una masa submucosa asintomática de crecimiento lento, no manifiesta predilección por ningún sexo y puede ocurrir a cualquier edad, se localiza en cualquier lugar de la mucosa bucal, pero la región que mayor afecta con más frecuencia es el paladar.

Tumor de células Granulares.- Se presenta a cualquier edad desde la infancia hasta la senectud, algunos estudios muestran mayor frecuencia en mujeres y otros no indican diferencia en la distribución de sexos, la lengua es el sitio más afectado, sin embargo afecta cualquier sitio. En forma típica aparece como una masa asintomática inflamada de menos de 2cm. de diámetro cubierta por epitelio sano, a veces es múltiple, también aparece en recién nacidos y aparece como una masa no inflamada que puede ser pediculada o de base amplia, afecta la encía maxilar con más frecuencia que la mandibular. No presenta recurrencia y puede remitir de manera espontánea.

Lipoma y Liposarcoma.- Son tumores poco frecuentes, los más usuales son en mucosa bucal y piso de boca, clínica es una masa submucosa amarillenta y asintomática, cubierta por epitelio sano, es de crecimiento lento. El tratamiento consiste en cirugía o radiación.

IX.- PRONOSTICO Y TRATAMIENTO

Neurofibroma.- El pronostico es excelente; los neurofibromas se tratan con extirpación quirúrgica, después de la cual hay pocas posibilidades de recurrencia. Los danos múltiples de Neurofibromatosis pueden tratarse con extirpación quirúrgica, pero como son tan numeroso, este tratamiento es poco común, los pacientes en que se presenta transformación maligna del neurosarcoma, tienen mal pronostico.

Principio del tratamiento.- La intervención quirúrgica debe estar apoyada por radiación ionizante y mas recientemente la quimioterapia coadyuvante, cuando hay probabilidad de metástasis. De manera tradicional la inmunoterapia se afecta sobre todo en forma de tratamiento inesperado, con diversos agentes, en un intento, por reforzarlos mecánicos de defensa del huésped de manera inespecificada. Por último, la hipertermia a recuperado su modalidad terapéutica que, en contraste con la quimioterapia y la radiación ionizante, párese ser muy eficaz contra las células hipoxicas y las que experimentan el ciclo con lentitud.

X.- RESULTADOS

A continuación se presentan tablas y gráficas con porcentajes encontrados en la DEPI-F.O de la Universidad Nacional Autónoma de México de los años 1986-1995.

INCIDENCIA DE NEUROFIBROMAS

ANO	No CASOS	TOTAL	%
1986	3	477	0.62%
1987	3	390	0.76%
1988	0	363	0.0%
1989	2	404	0.49%
1990	3	510	0.58%
1991	3	508	0.59%
1992	1	577	0.17%
1993	1	499	0.20%
1994	1	455	0.21%
1995	1	500	0.02%
TOTAL	18	4683	0.38%

Fig. No. 1 Tabla de frecuencia de Neurofibromas encontrados en el archivo de patología de los 1986 a 1995.

DISTRIBUCION POR EDAD DEL PACIENTE

EDAD	FRECUENCIA	%
0 - 10 Años	2	11.1%
11- 20 Años	5	27.7%
21-30 Años	2	11.1%
31-40 Años	2	11.1%
41-50 Años	5	27.7%
Más de 51 Años	2	11.1%
Total	18	100%

Fig. No. 2 Tabla de distribución por edad de neurofibromas encontrados en el archivo de patología de los años 1986-1995.

LOCALIZACION

LOCALIZACION	FRECUENCIA	%
Maxilar Superior	2	11.1%
Mandíbula	4	22.2%
Región Geniana	2	11.1%
Lengua	3	16.6%
Carrillo	4	22.2%
Otros	3	16.6%
Total	18	100%

Fig. No. 3 Distribución de localizaciones de neurofibromas registradas en el archivo de patología de los años 1986-1995.

DISTRIBUCION POR SEXO

SEXO	FRECUENCIA	%
Femenino	8	44.4%
Masculino	10	55.5%
Total	18	100%

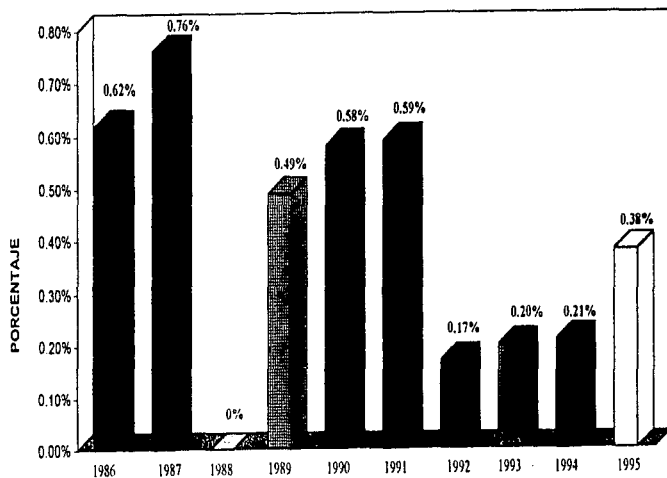
Distribución por sexo de neurofibromas encontrados en el archivo de patología 1986-1995

DIAGNOSTICO CLINICO

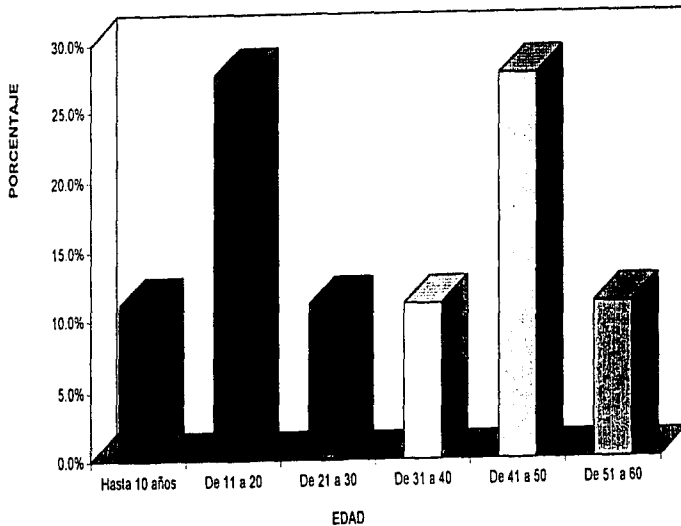
Neurofibroma	13	72.2%
Enfermedad V.R.H.	3	16.6%
Neurofibromatosis	1	5.5%
Neurofibroma Plexiforme	1	5.5%
Neurofibroma Solitario	0	0.0%
Total	18	100%

NEUROFIBROMAS INCIDENCIA 1986-1995 EN LA DEPI-F.O.

n = 18

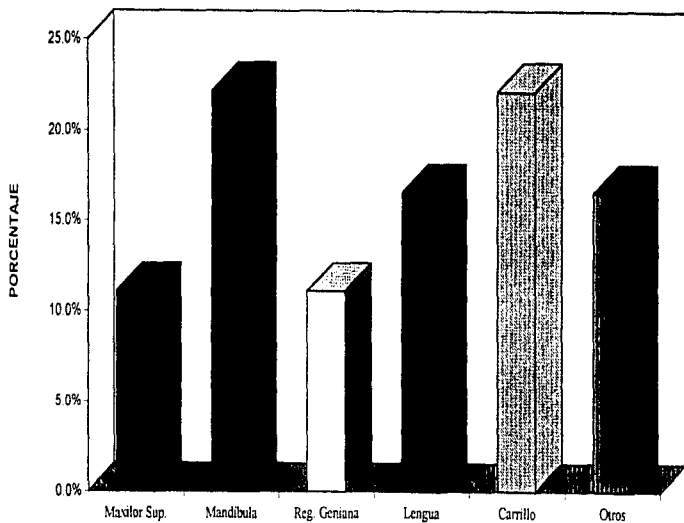


NEUROFIBROMA
EDAD



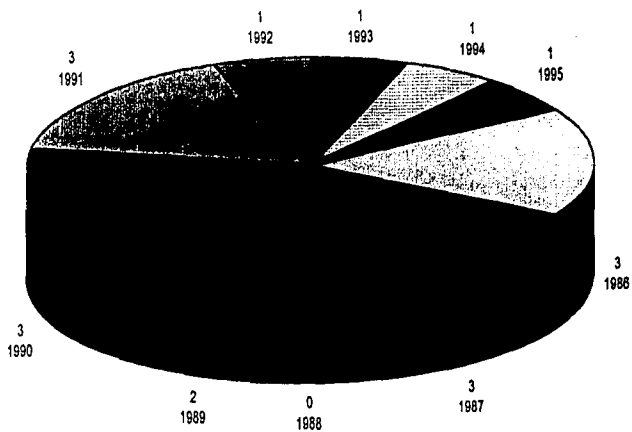
n = 18

NEUROFIBROMAS LOCALIZACION



n = 18

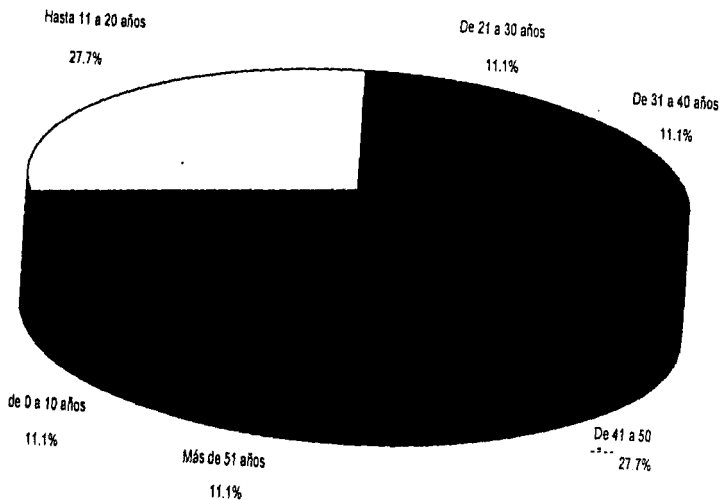
NEUROFIBROMAS
NUMERO DE CASOS PRESENTADOS
1986-1995



n = 18

NEUROFIBROMA

EDAD



n = 8

XI.- CONCLUSIÓN

Después de realizada la investigación, de una enfermedad antes mencionada, es poco el campo experimentación, para poder entregar un trabajo mas extenso, es grato contar con lo mas reciente en material bibliográfico, textos de patologia oral, estructural y quirúrgica, para poder presentar esta tesina todos estos estudios fueron revisados en al biblioteca de la Facultad de odontología y División de Estudios de Posgrado de la facultad de odontología de la Universidad Nacional Autónoma de México. Otras fuentes como el "Medline que también presta la misma facultad son de gran ayuda, para capturar lo mas reciente en información y casos clínicos. Todo me sirvió para poder entender los diferentes criterios de identificación de muchas entidades patológicas y saber, diagnosticar histopatologica y clinicamente, diferenciarlas de otras y así acertar un tratamiento ideal.

El neurofibroma en el territorio de cabeza y cuello, es mas difícil de encontrarlos, que una Neurofibromatosis múltiple, (enfermedad de Von Recklinghausen),. el diagnostico definitivo es histológico y para poder diferenciarlo de un schwannoma es necesario realizar pruebas de inmunohistoquímica, también debe hacerse una revisión completa de toda la economía del paciente búsqueda de otros tumores o manchas "café con leche", ya que el diagnostico clínico definitivo, depende de que se descarte una manifestación de Neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen. El estudio radiológico de elección es la imagen de resonancia magnética (IRM), pues es el único capaz de dar datos para poder diferenciar entre un Schwannoma y un Neurofibroma. Dependiendo de la localización en ocasiones se sugiere complementar con una tomografía

computadora, para poder determinar no solo la extensión del tumor si no la destrucción ósea del mismo.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- ANDERSON, W.A.D., et al. "Anatomía patológica básica" Cap. 12 pp. 162-2. 1988.
- 2.- BROWN A.M.S. et al British Journal Oral max. Surg. 29:230 236, 1991
- 3.- EVERSOLE "Clinical aut Line of Oral Pathology, Diagnosis & Treatment", 131, y 240. 1981.
- 4.- FERGUSON J.W. et al. O. Surg. o Med. O. Path., 69; 672-5.
- 5.- GIBONS S.D. et al. J. Oral max. Surg. 49; 191-3. 1991.
- 6.- HUSTIN J. et al. O Surg. O Med. O. Path. 71:392-6. 1991.
- 7.- ISHIKAWA T. et al. O Surg. O. Med O Pat; 71:329-32. 1991.
- 8.- MOORE K.L. "embriología clínica" Cap. 18 pp. 432-9. 1990.
- 9.- PÉREZ TAMAYO RUY "Principe de patologia" Cap. 18, pp 854-7. 1990.
- 10.- PINDBORG J.J. "Atlas de enfermedades de la mucosa oral" Edit. Salvat 3a. edic. pp. 104 y 116. 1981
- 11.- REGEZT J.A. Y SCIUBBA J.J. "Patigia bucal" Cao. 7 pp. 200-34. 1993.

- 12.- ROBBINS S.L. "Patología estructural y funcional" pp. 1451 a 1462. Nueva Edit. Interamericana, 1985.
- 13.- RUBIN E Y FARBER J.L. "Patología" cap. 6 pp. 182-205. Edit Medica Panamericana, 1996.
- 14.- SABISTON D. Jr. "Tratado de patología Quirúrgica" tomo II pp. 1386 y 1387. Edit. Interamericana, 1974.
- 15.- WILLIAM G. SHAFER. "Patología bucal" pp. 208-210 Edit. Internamerica. 1987