



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

NEUROFIBROMA EN CAVIDAD ORAL:
CASO CLÍNICO.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

KARINA PERLA PEÑA MARTÍNEZ

TUTORA: C.D. ERÉNDIRA RUIZ GONZÁLEZ



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.



AGRADECIMIENTOS

A Dios por ponerme en mi camino las circunstancias de la vida que me dieron la oportunidad y determinación necesarias para llevarlo a cabo.

A mi hijo Yamil Uriel que ha sido mi impulso para seguir adelante, quien me prestó el tiempo que le pertenecía para poder superarme cada día más. ¡Te amo papito!

A ti papá. Te agradezco tu apoyo, por enseñarme todo el valor y responsabilidad de esforzarme para alcanzar mis sueños.

A ti mamá que dentro de todas tus preocupaciones me diste la posibilidad de brillar, a pesar de mis errores, sin tu apoyo incondicional nada sería posible.

A mis hermanos Héctor por cuidar y malcriar a mi hijo mientras yo estudiaba, Koral y Roberto que a pesar de la distancia siempre estuvieron ahí, Mis sobrinos Sheila, Aldo y Alan. Los quiero.

“Tarde pero seguro”.

A Norma por prestarte a ser mi víctima las veces que te lo pedí sin jamás negarte.

A mi asesora C. D Eréndira Ruiz, le agradezco por su ayuda, paciencia por su trato personal hacia mí, su esfuerzo e interés en todo momento, sus conocimientos que me sirvieron de gran ayuda.

A la Facultad de Odontología y a la UNAM por ser mi casa y darme la oportunidad de ser llamada Odontóloga.

**

“POR MI RAZA HABLARA EL ESPÍRITU”



ÍNDICE

1	INTRODUCCIÓN.....	5
2	OBJETIVOS.....	7
3	SISTEMA NERVIOSO.....	8
3.1	Desarrollo del Sistema Nervioso.....	8
3.2	Células del Sistema Nervioso.....	14
3.3	Sistema Nervioso Central SNC.....	14
3.4	Sistema Nervioso Periférico SNP.....	18
4	TUMORES BENIGNOS DEL TEJIDO NERVIOSO.....	21
4.1	Neurilemoma.....	22
4.2	Neuroma traumático.....	24
5	NEUROFIBROMA.....	27
5.1	Definición.....	28
5.2	Etiología.....	29
5.3	Localización.....	29
5.4	Características Clínicas.....	30
5.5	Características Histológicas.....	30
5.6	Diagnóstico Diferencial.....	32
5.7	Tratamiento.....	32



6	SÍNDROMES RELACIONADOS AL NEUROFIBROMA....	34
6.1	Neurofibromatosis Tipo 1	
	Enfermedad de Von Recklinghausen.....	35
6.2	Neurofibromatosis Tipo 2.....	37
7	NEUROFIBROMA EN CAVIDAD ORAL: CASO CLÍNICO..	38
8	CONCLUSIONES.....	58
9	FUENTES DE INFORMACIÓN.....	59



1.INTRODUCCIÓN

Neurofibroma

El Neurofibroma es un tumor de comportamiento benigno que se origina de las células de la vaina nerviosa periférica (Células de Schwann), es relativamente poco frecuente aunque constituye la neoplasia más frecuente de los nervios periféricos, es una entidad poco habitual y que rara vez se localiza a nivel intraoral, aunque la lengua y la mucosa bucal son sitios más comunes, puede presentarse en forma solitaria o como lesiones múltiples como parte de la enfermedad de von Recklinhausen o Neurofibromatosis.

La Neurofibromatosis es una enfermedad pertenece al grupo de los síndromes neurocutáneos Neurofibromatosis tipo1 (enfermedad de Von Recklinghausen) y Neurofibromatosis tipo 2 (Neurofibromatosis del nervio acústico bilateral).

La Neurofibromatosis es una enfermedad hereditaria autosómica dominante cuya expresividad varía y con frecuencia (50% de los casos) aparece como una mutación espontánea.

Los Neurofibromas se presentan a cualquier edad y tienen igual incidencia en ambos sexos, varían desde nódulos discretos hasta masas difusas profundas, asintomáticas, de crecimiento lento, suelen ser asintomáticas.



Cuando originan algún síntoma suele ser consecuencia de la compresión nerviosa y pueden producir dolor y parestesia.

Las lesiones pueden ser tan numerosas y prominentes que pueden llegar a convertirse en un problema estético importante.

La prevalencia de estas lesiones en cavidad bucal es extremadamente baja, generalmente no mayor de 1%.

Cerca del 5% de los Neurofibroma plexiformes relacionados con Neurofibromatosis Tipo 1 (NF1) presentan transformación sarcomatosa.



2. OBJETIVOS

Objetivos generales

- Presentar un caso de Neurofibroma tratado en la clínica de Periodoncia de la Facultad de Odontología.

Objetivos específicos

- Conocer las lesiones y enfermedades relacionadas al Neurofibroma.
- Reconocer las características y síntomas de la lesión.
- Conocer cuando es un Neurofibroma solitario o el inicio de la enfermedad de Von Recklinghausen.



3. SISTEMA NERVIOSO

El tejido nervioso está distribuido por todo el cuerpo como un sistema de comunicación integrado.¹

Estructuralmente puede dividirse en sistema nervioso central (SNC) y sistema nervioso periférico (SNP).²

El sistema nervioso consta de complejas redes de neuronas que transmiten la información desde los receptores sensitivos hasta el sistema nervioso central (SNC), la integran, la procesan, almacenan, y devuelven impulsos motores a los diversos órganos efectores del cuerpo.³

3.1 Desarrollo del Sistema Nervioso

El sistema nervioso central SNC está formado por el encéfalo y la médula espinal, lo protege el cráneo y la columna vertebral.³

Las células nerviosas se desarrollan a partir del ectodermo embrionario. Estas células están muy diferenciadas y por tanto son incapaces de regenerarse en la vida posnatal.¹

El primer indicio del desarrollo del sistema nervioso es el neuroectodermo, que constituye la placa neural que aparece en la línea media dorsal del embrión el día 16 después de la fecundación.¹

Los pliegues neurales comienzan a fusionarse uno con otro hacia al final de la tercera semana y por tanto el surco neural se convierte en un tubo neural.³ (Figura 1).⁴

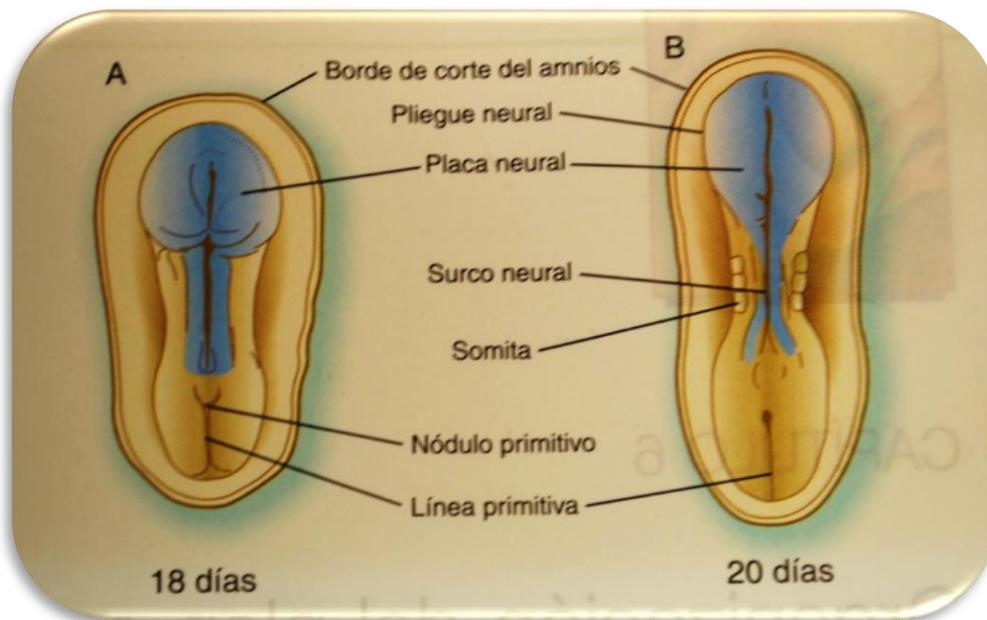


Figura 1. Fases iniciales en la formación del sistema nervioso central. A, a los 18 días. B, a los 20 días. ⁴

Esta transformación inicia en la parte media (lo que origina los segmentos cervicales de la medula espinal) y continúa en dirección rostral y caudal. Las aberturas de cada extremo (los neuroporos rostral y caudal) se cierran alrededor de los días 24 y 27 respectivamente. El tubo neural es el primordio del encéfalo y la médula espinal.³ (Figura 2).⁴

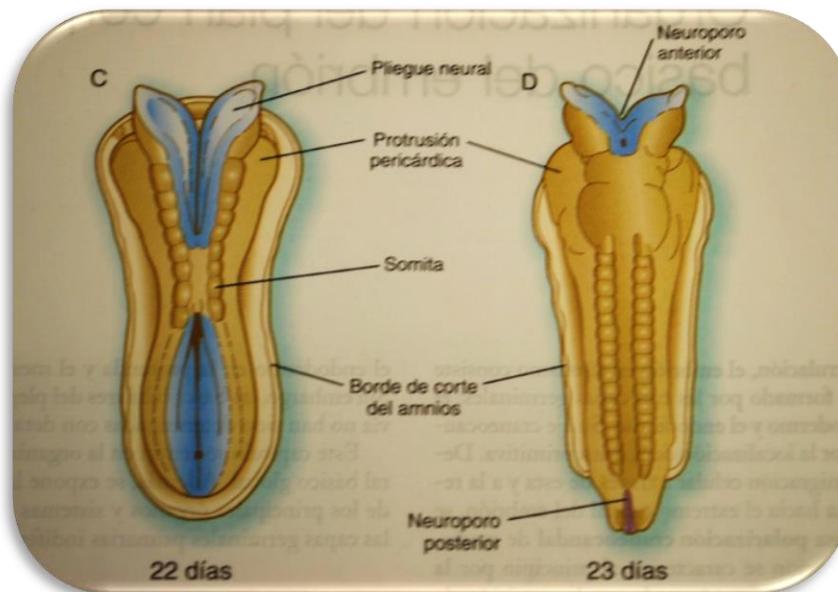


Figura 2. Fases iniciales en la formación del sistema nervioso central. C, a los 22 días. D, a los 23 días.⁴

Las células neuroectodérmicas que no se incorporan en el tubo forman las crestas neurales, que se extienden en posición dorsolateral a lo largo de cada lado del tubo neural.³



Las células no neurales (de neuroglia) de los nervios periféricos y las células secretoras de la médula suprarrenal se derivan de las crestas neurales. Por tanto las células de la cresta neural son notables debido a sus migraciones extensas. Muchas de ellas inclusive se diferencian en células de tejido no neural, como los melanocitos de la piel, las células secretoras de calcitonina de la glándula tiroides, las células de los cuerpos carotídeos y aórticos, los odontoblastos de los dientes y algunos huesos, músculos y otras estructuras de origen mesenquimatoso de la cabeza.³

Las células de tejido conjuntivo de los nervios y los ganglios se derivan del mesodermo local.³

El sistema nervioso periférico, las neuronas (de los ganglios sensitivos y autónomos) y las células gliales (células satélites de los ganglios y las células de Schwann de los nervios) se derivan de la cresta neural.³

La primera población de células que se producen en el tubo neural es el de las neuronas. La mayor parte de las neuronas se producen entre la cuarta y vigésima semana.³

Cada neurona consta de tres partes. La primera parte es el cuerpo celular o pericarion, que contiene el núcleo y el citoplasma. La segunda porción de la neurona, el axón que es una prolongación única, larga y delgada cuya longitud puede ir desde unos pocos milímetros a medio metro o más. El axón conduce los impulsos desde el cuerpo de la neurona.⁵

El axón conduce los impulsos nerviosos desde el cuerpo de la neurona. El tercer componente de la neurona es la dendrita normalmente múltiple, que recibe los impulsos y los conduce al cuerpo celular.⁵ (Figura 3.⁶)

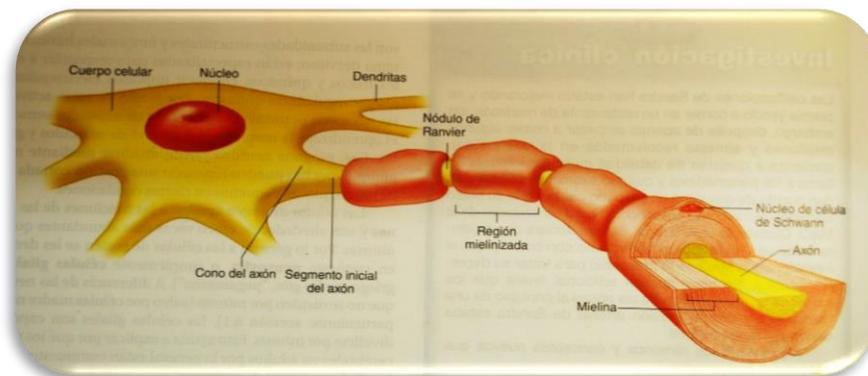


Figura 3. Estructura de las neuronas. ⁶

Dentro de un nervio periférico, las prolongaciones neuronales pueden ser mielínicas o amielínicas. A nivel celular, la mielina es una vaina espiral con múltiples capas, constituidas en gran medida por fosfolípidos y formada por las células de Schwann individuales (derivan de la cresta neural) que se enrollan muchas veces sobre si mismas en torno a una prolongación nerviosa.

Está cubierta sirve como un sistema de aislamiento, que determina en gran medida las características del impulso eléctrico (potencial de acción) transmitido a lo largo de las prolongaciones neuronales. Las fibras nerviosas amielínicas también están inmersas en el citoplasma de las células de Schwann, pero no tienen el típico perfil espiral de las prolongaciones mielínicas.⁴

Las células de Schwann no existen en el sistema nervioso central, donde la mielinización es realizada por los oligodendrocitos.

Aunque una célula de Schwann de una fibra nerviosa periférica mielinizada solo puede rodear a un axón o a una fibra, un oligodendrocito único puede mielinizar varias fibras nerviosas en el sistema nervioso central (SNC).⁴ (Figura 4.).⁴

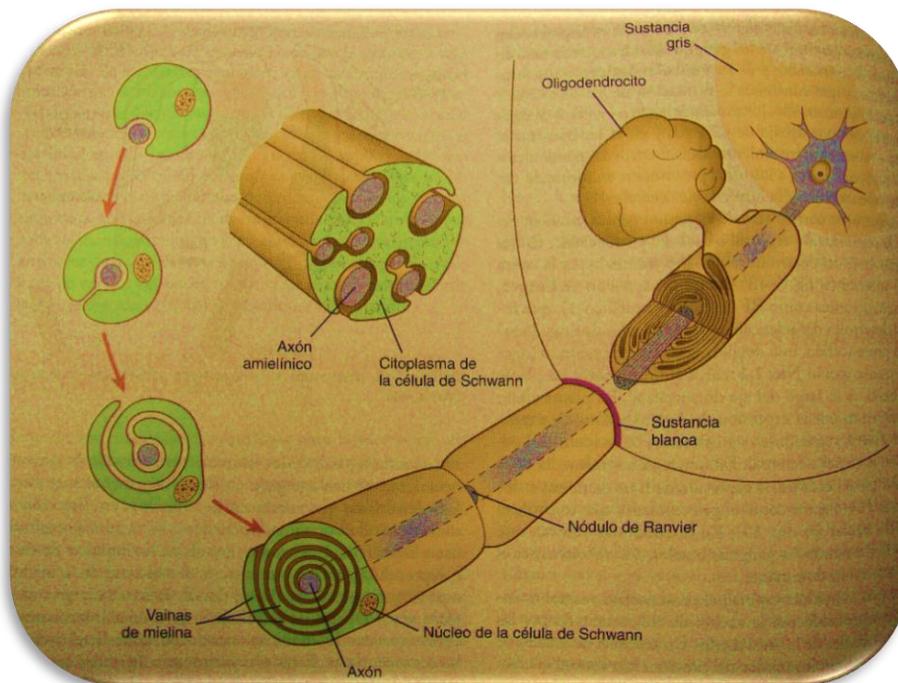


Figura 4. Mielinización de los sistemas nerviosos central (derecha) y periférico (izquierda). Dentro del sistema nervioso central, la mielina es formada por las células de la oligodendroglía, mientras que el periférico las células de Schwann rodean los axones individuales. El recuadro pequeño muestra un segmento con una zona de fibras nerviosas amielínicas dentro del citoplasma de una sola célula de Schwann. ⁴



3.2 Células del Sistema Nervioso

Las células del sistema nervioso se clasifican en dos categorías: neuronas y neuroglia. Las neuronas, tienen la función de recepción, integración y transmisión de impulsos nerviosos al sistema nervioso central y las células neurogliales tienen la función de apoyo físico y metabólico de neuronas.²

Las neuronas son células especializadas en la en la comunicación rápida. La mayor parte del citoplasma de una neurona se encuentra en procesos largos, las neuritas (dendritas y axón), que conducen señales hacia y desde el cuerpo celular respectivamente.³

Son células especializadas en él envío y la recepción de señales eléctricas mediadas químicamente. La parte de las células que alberga el núcleo se denomina cuerpo celular y su citoplasma se conoce como pericarión. Las dendritas casi siempre son procesos ramificados cortos que reciben señales de otras neuronas.³

3.3 Sistema Nervioso Central SNC

El sistema nervioso central (SNC) que está compuesto por el encéfalo y la médula espinal. La unidad básica estructural del sistema es la neurona. Junto con las células de soporte de la neuroglia, este tejido forma una red de comunicación.⁵

Las neuronas o células nerviosas, se especializan en la conducción de impulsos nerviosos y el intercambio de señales con otras neuronas. Por tanto se encargan de la mayor parte de las características funcionales del tejido nervioso. El SNC se compone de sustancia gris y sustancia blanca. Los cuerpos neurales y las dendritas se hallan en la sustancia gris. La sustancia blanca se compone sobre todo de axones, los cuales, poseen vainas de mielina que sirve para incrementar la velocidad de conducción.³

Las células de neuroglia del SNC normal son los astrocitos, oligodendrocitos, las células ependimarias. Los astrocitos se encuentran por todo el encéfalo y la médula espinal. Los oligodendrocitos producen mielina y también hallan cerca de los cuerpos celulares de algunas neuronas. Las células de microglia se convierten en fagocitos en presencia de lesión o inflamación locales.³ (Figura 5).⁶

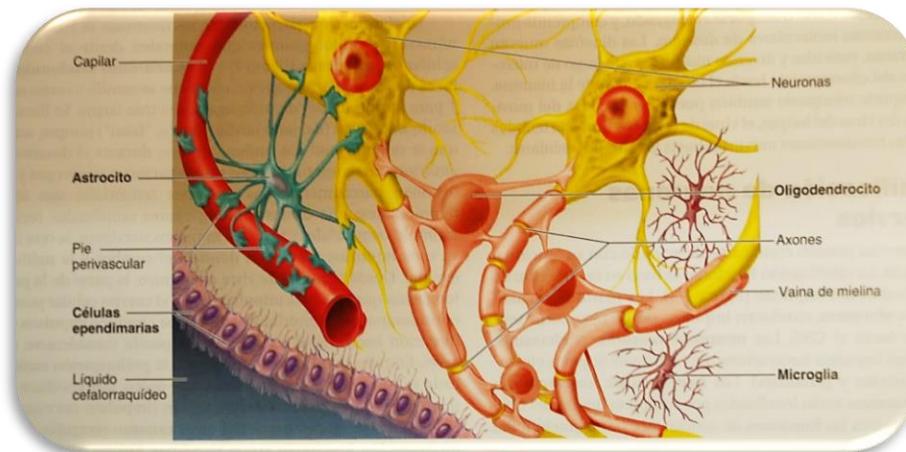


Figura 5. Los diferentes tipos de células neurogliales. Los oligodendrocitos forman vainas de mielina alrededor de axones en el SNC. Los astrocitos tienen extensiones que rodean tanto los capilares sanguíneos como las neuronas. La microglia es fagocítica, y las células ependimarias revisten los ventrículos cerebrales y el conducto central de la médula espinal.⁶

Los astrocitos

Los astrocitos son las células neurogliales más grandes y existen en dos tipos distintos a) astrocitos protoplásmicos en la sustancia gris del Sistema Nervioso Central (SNC) y b) astrocitos fibrosos que se encuentran principalmente en la sustancia blanca del SNC.²

Son el componente más abundante de la neuroglia. Tienen muchas prolongaciones largas que rodean a los vasos sanguíneos en el SNC. Brindan soporte estructural a las neuronas y sus extensiones forman una barrera sellada que protege el SNC.¹ (Figura 6).⁶

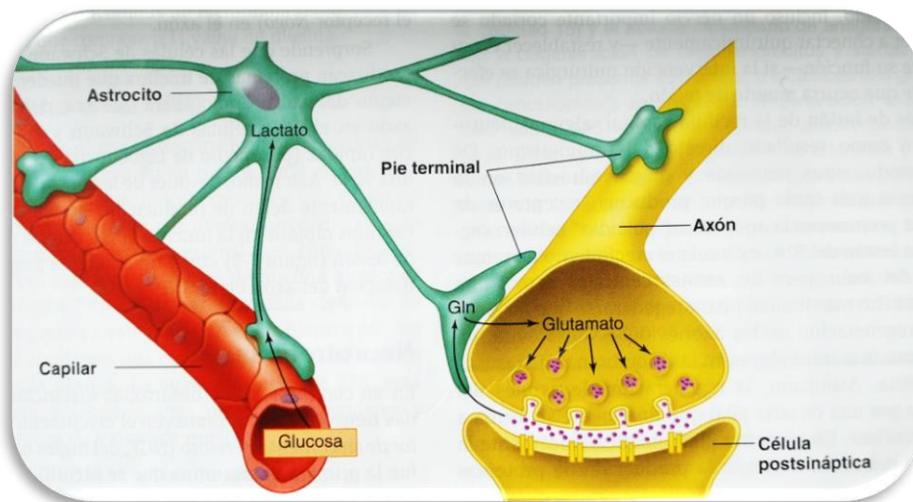


Figura 6. Los astrocitos tienen prolongaciones que terminan en capilares y neuronas.⁶

Oligodendrocitos

Los oligodendrocitos actúan en el aislamiento eléctrico y la producción de mielina en el SNC.²

Su función es equivalente a la de las células de Schwann en los nervios periféricos.³ (Figura 7).⁶

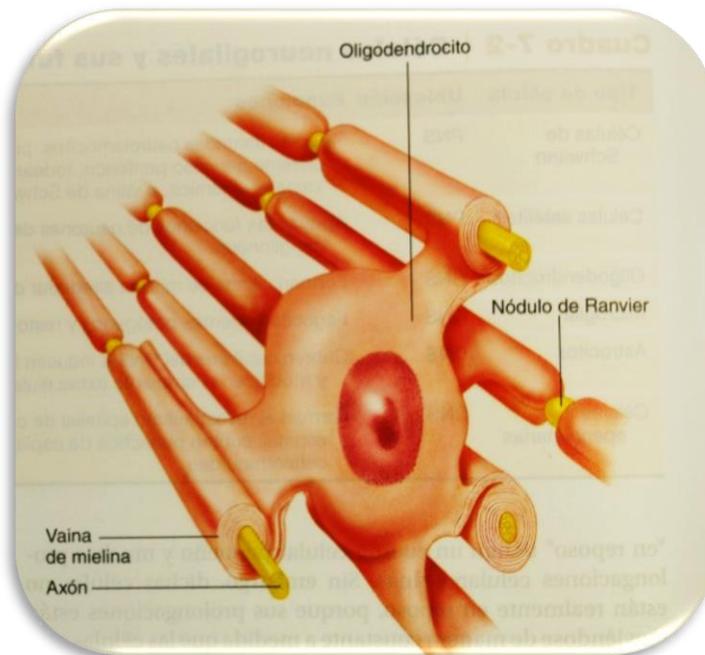


Figura 7. Formación de una vaina de mielina en el SNC por un oligodendrocito. Un oligodendrocito forma vainas de mielina alrededor de varios axones.⁶



Microglia

Las células microgliales, diseminadas en totalidad en el Sistema Nervioso Central (SNC) son células pequeñas, de tinción oscuras.²

También participan en la protección del tejido nervioso de virus y microorganismos y en la formación de tumores.³

Epéndimo

Las células epindemarias son células epiteliales bajas, cilíndricas a cuboidales, que recubren los ventrículos del cerebro y el conducto central de la médula espinal. Derivan del neuroepitelio del sistema nervioso en desarrollo.²

Estas células no se conectan mediante uniones estrechas y moleculares de todos los tamaños se intercambian con libertad entre el líquido cerebroespinal y el tejido nervioso adyacente.³

3.4 Sistema Nervioso Periférico SNP

El sistema Nervioso periférico es un conjunto de ganglios, nervios motores y sensoriales situados fuera del cerebro y la médula espinal.⁷

Los ganglios son los sitios de todos los cuerpos neuronales en el sistema nervioso periférico. Las neuronas motoras y autónomas preganglionares tienen sus cuerpos celulares en la médula espinal y el tallo cerebral.³

El SNP participa en la transmisión eléctrica de los impulsos sensitivos y motores hacia y desde el SNC. El nervio periférico está rodeado por una capa externa de tejido fibroso denominada epineuro. Cada nervio está compuesto por varios fascículos rodeados por múltiples capas de células aplanadas conocidas como perinero.⁸

Células de Schwann

Las células de Schwann a diferencia de otras células neurogliales, se localizan en el SNP en donde envuelven axones. Pueden formar dos tipos de recubrimientos sobre estos últimos, mielinizados y no mielinizados.² (Figura8).⁶

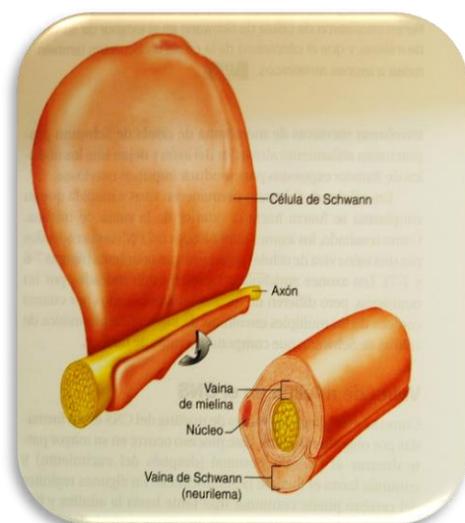


Figura 8. La formación de una vaina de mielina alrededor de un axón periférico. La vaina de mielina se forma mediante envolturas sucesivas de membranas de las células de Schwann, lo deja la mayor parte del citoplasma de dicha célula fuera de la mielina. Así la vaina de Schwann es externa a la vaina de mielina.⁶



Estas células tubulares con núcleos alargados que envuelven íntimamente la totalidad a los axones en todas las regiones del sistema nervioso periférico (SNP) inclusive las raíces nerviosas y los nervios periféricos. Cada axón está suspendido en el citoplasma de su célula de Schwann mediante una bicapa de membrana superficial, el mesaxón. Las células de Schwann forman las vainas de mielina en los nervios periféricos. Un axón mielinizado se expone al líquido extracelular a intervalos regulares a lo largo de su extensión, donde se encuentran pequeños espacios entre los neurilemocitos adyacentes. Una célula de Schwann envuelve un axón mielinizado o a varios axones amielínicos.

La superficie de un axón sin mielina se halla en contacto con el líquido extracelular en toda su longitud a través de la hendidura entre las láminas de su mesaxón (esta hendidura está cerrada por la formación de una vaina de mielina.) En la superficie externa de cada célula de Schwann, se presenta una lámina basal.³

Células satélites (gliocitos ganglionares)

En los ganglios sensitivos y autónomos, estas células rodean de manera estrecha los cuerpos neuronales. Los ganglios también contienen células de Schwann alrededor de los axones.³



4. TUMORES BENIGNOS DEL TEJIDO NERVIOSO

Las lesiones proliferativas de los nervios periféricos se dividen en tumores no neoplásicos (como el neurona traumático), tumores benignos (como schwannoma, Neurofibroma).⁹

Los nervios periféricos están constituidos por axones mielinizados y no mielinizados. La lesión del pericarión da lugar a la degeneración irreversible de ambos tipos de axones. Sin embargo, la sección que da a un axón puede repararse y el axón puede regenerarse siempre y cuando el pericarion sea viable.¹⁰

La mayor parte de los tumores originados en las vainas nerviosas periféricas son benignos: Neurofibroma, Schwannoma. ¹⁰

El Neurofibroma y el Schwannoma se diferencian por que el primero se asocia con Neurofibromatosis Tipo1 (NF1) y tiene el potencial de presentar degeneración sarcomatosa, originando un tumor maligno de la vaina de nervios periféricos.¹¹

Ambos son tumores encapsulados positivos a S- 100 que muestran patrones de elementos de tejido conjuntivo verticilados entremezclados con axones fáciles de reconocer, con vaina de mielina o sin ella.



Los neurilemomas también muestran una palizada de núcleos características y otras sugerencias de organización histológica que se refiere como una estructura organoide, estas características no suelen presentarse en Neurofibroma.¹²

El Neurofibroma traumático es un crecimiento localizado exuberante del nervio y elementos de la vaina neural que se desarrolla después de un corte u otro daño local a un nervio periférico.¹²

Los tumores benignos originados en los nervios periféricos son comunes en la piel de la cara y cuello, mas son raros en la cavidad bucal. Estas lesiones incluyen el Neurofibroma, neuroma traumático, Schwannoma, tumor de células granulares y el neuroma circunscrito encapsulado. En ciertas situaciones, puede haber asociación con algunas enfermedades, como el Neurofibromatosis tipo I y el síndrome de neoplasias endocrinas múltiples tipo III.¹³

4.1 Neurilemoma, Schwannoma.

Es un tumor benigno raro que se origina en las células de Schwann de la vaina del nervio. Clínicamente se muestra como un nódulo único, bien delimitado firme y sésil, que suele estar cubierto de epitelio normal.



El Schwannoma puede producirse a cualquier edad y se observa sobre todo en la lengua, seguido del paladar, el suelo de la boca, la mucosa yugal, las encías y los labios.¹⁴

Como se trata de una neoplasia benigna que rara vez tiene recurrencia a nivel local, la gran mayoría de los casos ocurren de forma esporádica, mientras que un pequeño porcentaje se asocian con Neurofibromatosis Tipo 2. A menudo tienen áreas quísticas, el aspecto microscópico es característico usualmente se reconocen dos patrones diferentes designados como el tipo A y B. el tipo A en los tumores pequeños comprende casi su totalidad, es bastante celular. En las zonas de tipo B las células tumorales están separadas por abundante fluido edematoso que puede formar espacios quísticos.

Se encuentra superficialmente en la dermis o en el tejido subcutáneo, pero también puede ser profunda.⁹

Los Neurilemoma aparecen típicamente en forma de nódulos lisos, firmes, elevados y móviles en las paredes blandas de cavidad oral. Las lesiones pueden aparecer también en los nervios dentarios inferiores.

El Neurilemoma central de la mandíbula se manifiesta como una radiotransparencia expansiva y bien delimitada. Los más grandes pueden ser multilobulados, provocando divergencia de las raíces dentales y expansión ósea. Los Neurilemoma del nervio acústico, conocidos habitualmente como neuromas acústicos, provocan a menudo hipoacusia. Por otra parte los Neurilemoma del tejido conjuntivo cervical pueden hacerse grandes sin provocar dolor, déficit sensorial ni parálisis. (Figura 9).¹⁴

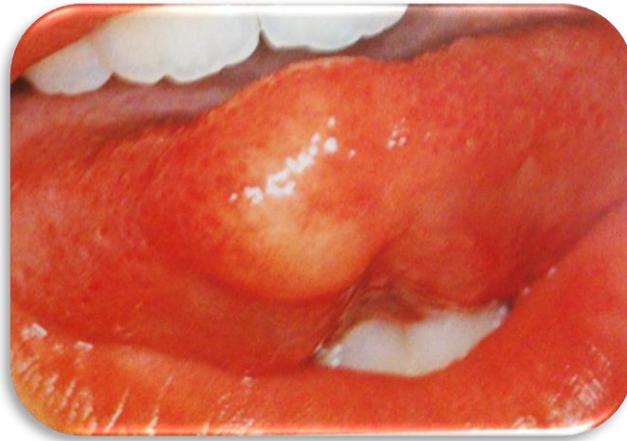


Figura 9. Schwannoma en la punta de la lengua. ¹⁴

El tratamiento de elección para el Neurilemoma consiste en una extirpación. Dado que son tumores encapsulados bien delimitados, es fácil disecarlos del tejido circundante. La tasa de recidiva del Neurilemoma tras su extirpación o enucleación es inferior a 10%.¹⁵

El neuroma traumático, no es una neoplasia verdadera sino una hiperplasia de fibras nerviosas. Crecimiento localizado exuberante del nervio y elementos de la vaina neural desarrollado después de un corte u otro daño. Presenta dolor que varía de un apaciente a otro y de sensibilidad ocasional o constante de gran intensidad.^{12, 14,16}

La gran mayoría surgen después de un trauma. En condiciones normales, el axón lesionado de un nervio periférico se regenera a una velocidad aproximadamente de 1 mm por día. No obstante el proceso de regeneración se compromete, cuando un nervio periférico se corta o se rompe el extremo distal sufre una degeneración walleriana, mientras que el extremo proximal se regenera. Si fracasa la unión del extremo distal, se produce una masa enmarañada de fibras nerviosas. Microscópicamente, se reconocen todos los elementos del nervio: axones, células de Schwann, células perineurales y fibroblastos.^{8, 9, 17}

Tratamiento requiere escisión quirúrgica.¹⁴ (Figura 10).¹⁴



Figura 10. Neuroma traumático en el labio inferior. ¹⁴



Comparación entre las características de los tumores neurales.¹⁶

CARACTERISTICAS	SCHWANNOMA	NEUROFIBROMA	NEUROMA TRAUMATICO
CÉLULA DE ORIGEN	CÉLULAS DE SCHWANN	CÉLULAS DE SCHWANN O FIBROBLASTO PERINEURAL	TEJIDO NERVIOSO
EDAD	CUALQUIERA	CUALQUIERA	NIÑOS Y JOVENES
LOCALIZACIÓN	CUALQUIERA, EN ESPECIAL LA LENGUA	CUALQUIERA, LENGUA, MUCOSA BUCAL, VESTIBULO	LENGUA, LABIOS, MUCOSA BUCAL
NÚMERO	POR LO GENERAL SOLITARIO	SOLITARIO O MULTIPLE	MULTIPLE
LESIONES ÓSEAS	EN OCASIONES	CON FRECUENCIA	NO
PARTE DE LA NEUROFIBROMATOSIS	RARAS VECES	TIPICO	NO
CAMBIOS MALIGNOS	RARAS VECES	CON FRECUENCIA	NO
PARTE DEL SÍNDROME DE NEOPLASIAS ENDOCRINAS MÚLTIPLES TIPO III.	NO	NO	TIPICO

Comparación entre las características de los tumores neurales.¹⁶



5. NEUROFIBROMA

El Neurofibroma es una proliferación benigna que se origina en el tejido nervioso (Células de Schwann) es relativamente poco frecuente en cavidad oral, se producen en cualquier sitio de la cavidad oral, aunque la lengua y la mucosa bucal son los más comunes y puede aparecer de modo aislado o en forma de múltiples lesiones.^{14, 18}

El neurofibroma plexiforme es un tumor benigno de origen mesenquimatoso, que se desarrolla a partir de las células de Schwann y los fibroblastos perineurales de los nervios periféricos.¹⁹

Clínicamente suele mostrarse como un tumor indoloro, bien delimitado pedunculado y cubierto de epitelio normal. El tamaño de los Neurofibroma varía de pocos milímetros a varios centímetros. La lesión suele estar ubicada en la mucosa yugular y el paladar, seguida por el reborde alveolar, el suelo de la boca y la lengua. (Figura 11).¹⁴

Su diagnóstico diferencial: Schwannoma, fibroma, tumor de células granulares, neuroma traumático y otros tumores mesenquimatosos benignos

Su tratamiento: excisión quirúrgica.¹⁴

Neurofibroma puede aparecer como lesiones solitarias o como múltiples lesiones como parte del síndrome de la Neurofibromatosis. La causa de Neurofibroma solitario se hereda como un rasgo autosómico dominante.²⁰



El Neurofibroma es un tumor de la vaina nerviosa, asociado o no con Neurofibromatosis.²¹

5.1 Definición

Los Neurofibroma solitarios cutáneos son lesiones benignas de crecimiento lento, que pueden desarrollarse por proliferaciones de las células de Schwann, células perineurales y fibroblastos endoneurales y muchas veces son considerados como hiperplasia de todos los elementos neurales, por lo que pueden presentarse en cualquier lugar donde haya terminaciones nerviosas.²²

Es una entidad poco frecuente, aunque constituye la neoplasia más frecuente de los nervios periféricos. Por lo que pueden encontrarse en cualquier lugar donde haya terminaciones nerviosas.^{19, 22}

Pueden presentarse a cualquier edad y tienen igual incidencia en ambos sexos.²²

El Neurofibroma solitario no presenta prácticamente riesgo de malignización, en cambio puede presentarse una degeneración sarcomatosa entre un 3 y un 15% cuando son múltiples o se asocian a la enfermedad de Von Recklinghausen.



5.2 Etiología

Los Neurofibroma forman parte de los tumores neurales cutáneos que derivan de uno o más elementos de los nervios periféricos o sus terminaciones neurocutaneas: células perineurales, células de Schwann, fibroblastos, mastocitos; todas ellas con capacidad de proliferación y transformación maligna.²²

Un tumor que se origina en un nervio de gran tamaño se caracteriza por la proliferación endoneural de células fusiformes con núcleo alargado, citoplasma, eosinófilo y bordes celulares mal definidos. Las células fusiformes proliferativas incluyen células de Schwann, fibroblastos y células de tipo perineural.

También hay aumento de células cebadas. Intercaladas con otras células fusiformes se encuentran la matriz mixoide extracelular, bandas ondulantes de colágeno y fibras nerviosas residuales. Pueden presentarse a cualquier edad y tiene igual incidencia en ambos sexos, son de crecimiento lento y suelen ser dolorosos, se encuentran como pápulas, nódulos o pólipos que se localizan en dermis o tejido celular subcutáneo (TCSC) y el manejo es quirúrgico.^{22, 23}

5.3 Localización

La localización más frecuente es la piel. En cuanto a la localización intraoral, la lesión se sitúa en la mucosa yugal y la lengua lugares de más frecuencia. También, aunque en muy raras ocasiones, la localización central a nivel intraóseo, en la mandíbula.¹⁹



Pueden presentarse en forma solitaria o como lesiones múltiples como parte de la enfermedad de Von Recklinghausen o Neurofibromatosis. Los Neurofibroma solitarios son de presentación rara y usualmente no se hallan asociados a síntomas sistémicos.²²

5.4 Características clínicas

La mayoría de los Neurofibroma son masas pequeñas y solitarias que raramente exceden los 6 cm de diámetro, el 90% se manifiesta clínicamente como lesiones blandas del color de la piel.²⁴

Clínicamente, pueden ser descritos como pápulas o nódulos de apariencia ovoide, esférica, fusiforme, polipoide, sésil o pediculada; usualmente de consistencia blanda y cubierta de piel hiper o hipopigmentada, tienden a invaginarse con la presión (signo del ojal) y son de tamaño variable desde 0.2 a 2 cm. pero se han descrito casos de 4-5 cm.²² (Figura 12).³⁴

5.5 Características Histológicas

En el estudio microscópico vamos a observar tumores circunscritos no encapsulados, localizados en dermis y que pueden extenderse al tejido celular subcutáneo, hallamos una área suprayacente hipocelular que separa el Neurofibroma de la epidermis, contiene delicados fascículos axonales entre la



matriz que es pálida, con colágeno ondulado fino, y allí células fusiformes con núcleos elongados, a veces con aspecto serpenteante de sus células y núcleos, con patrón de crecimiento desordenado.

Desde el punto de vista histológico se han descrito diferentes variantes como: la variante epiteliode, donde la característica principal es el aspecto epiteliode de las células; el Neurofibroma celular donde hallamos un componente celular prominente, con o sin patrón estoriforme (considerada otra variante) en una matriz de colágeno uniforme que puede confundirse con el Schwannoma pero no tiene cápsula y contiene axones; la variante hialinizada que suelen confundirse con el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), (CD34 +) y el leiomioma (actina +), pero aquí nos ayuda la inmunohistoquímica ya que el Neurofibroma es proteína S-100 positiva, y CD34 y actina negativos; la forma plexiforme que es una masa tortuosa de fascículos nerviosos hipertróficos y solo se halla en la Neurofibromatosis tipo 1, pero existen algunos reportes como el de Fisher y colaboradores donde hallan esta forma histológica de Neurofibroma sin asociación al síndrome neurocutáneo característico; la variante difusa es una forma infiltrativa, extensa no destructiva y rara vez puede ocurrir transformación maligna; la forma pigmentada contiene células de Schwann pigmentadas por la presencia de melanina intracitoplasmática y aquí debemos realizar diagnóstico diferencial con nevo azul; la variante de células granulares en cuyo citoplasma se observan gránulos PAS positivos; la mixoide donde predomina la presencia de tejido mixoide; y el Neurofibroma paciniano que tiene crecimiento hamartomatoso sobre los corpúsculos maduros de Vater-Pacini que suelen ser redondos u ovals con laminillas concéntricas.²²



5.6 Diagnóstico diferencial

Por ser una tumoración de partes blandas, debemos realizar un diagnóstico diferencial clínico con múltiples tumores como el neuroma, Schwannoma, nevos melanocíticos, nevo azul, hemangiomas, nevo lipomatoso superficial, dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), leiomioma, lipoma, angioliipoma, tumores anexiales, quiste dermoide, y que si se presentan en localizaciones específicas como en el Neurofibroma subungueal debemos incluir como diagnóstico diferencial al fibroqueratoma, tumor glómico, quiste epidermoide, enfermedad de Bowen, carcinoma espinocelular; en el Neurofibroma de cavidad oral debemos incluir a hiperplasias, Schwannomas, papilomas, leiomiomas, etc.²²

5.7 Tratamiento

El Neurofibroma puede afectar segmentos prolongados del nervio, lo que hace imposible la extirpación quirúrgica. Cuando se desarrollan en nervios más pequeños, el origen neurológico puede pasar desapercibido.²⁴

El tratamiento electivo es la extirpación quirúrgica de las lesiones aisladas, intentando ser lo más conservador posible con el segmento del nervio que origina el tumor, aunque a menudo hay que sacrificar el nervio ya que este tumor crece invadiendo la estructura nerviosa de la cual deriva.¹⁹

Neurofibroma solitarios son tratados excisión quirúrgica y hay la posibilidad de recurrencia.²⁰

La recurrencia del Neurofibroma solitario suele ser escasa, aunque hay una mayor tasa cuando se localiza en cabeza y cuello con respecto a otras localizaciones corporales.¹⁹



Foto 11. Neurofibroma en el borde de la lengua ¹⁴



Foto 12. Aspecto de lesión Neurofibromatosa en lengua. ³⁴



6. SÍNDROMES RELACIONADOS AL NEUROFIBROMA

Neurofibromatosis

La Neurofibromatosis es un padecimiento que causa que se desarrollen tumores a partir de las células de Schwann del sistema neurológico. El trastorno se presenta por lo menos en dos formas genéticas y clínicamente distintas.²⁵

- 1.- Neurofibroma Tipo1 (NF1), conocida también como enfermedad de Von Recklinhausen.
- 2.- Neurofibroma acústica bilateral tipo 2 (NF2).²⁶

Neurofibromatosis plexiforme es una característica de la enfermedad de Von Recklinghausen un trastorno autosómico dominante con una incidencia de aproximadamente 1 de cada 3.000 nacidos vivos.²⁶

Las lesiones de cabeza y cuello pueden presentar ya sea como masas asintomáticas que, en forma extrema, son colgantes y grotesco, o como ocupante de espacio, tumores que producen efectos tensionales en los huesos craneofaciales y estructuras subyacentes. Que por lo general aparecen poco después del nacimiento, se agrandan durante la infancia hasta la vida adulta.²⁶

6.1 Neurofibromatosis Tipo 1

La Neurofibromatosis Tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética producida por una alteración en el brazo largo del cromosoma 17. La mitad de los casos tienen antecedentes familiares y el 50% son mutaciones nuevas. ^{23, 25}

Los pacientes con enfermedad de Von Recklinghausen tienen una triada de características: ⁸

Representado por:

- a) Neurofibroma múltiple. (Figura 13). ²⁰
- b) Pigmentación cutánea, (manchas café con leche) ovaladas de 1 a 3 cm como primera manifestación, situadas en el dorso, abdomen y tórax. (Figura 14). ²⁰
- c) Nódulos de Lisch. (Figura 15).³⁰

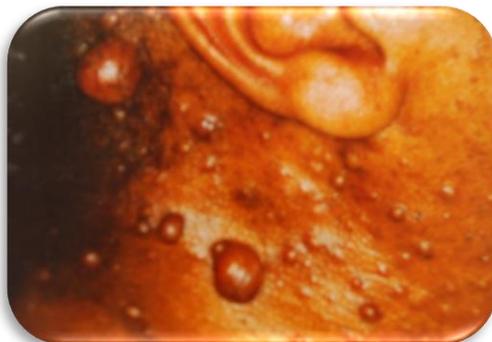


Figura.13 a) Neurofibromatosis múltiples lesiones. ²⁰



Figura 14. b) Manchas color café con leche en paciente con Neurofibromatosis. ²⁰

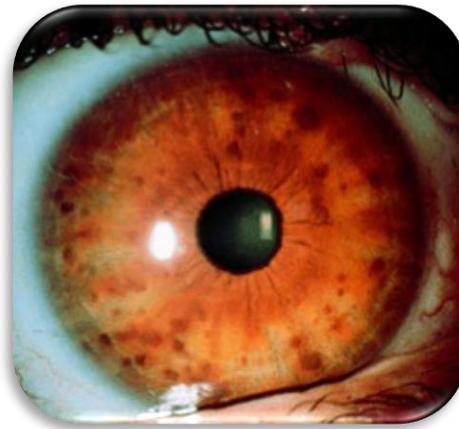


Figura 15 nódulos de Lisch. ³⁰

La Neurofibromatosis Tipo 1 (NF1) es un trastorno frecuente, con una tasa de 1 en 4000 y afecta a personas de todas las etnias, se desarrollan Neurofibroma cutáneos, subcutáneos.²⁴

Criterios de diagnóstico para la Neurofibromatosis Tipo 1.

1. Seis o más máculas café con leche, mayores de 5 mm de diámetro en prepúberes, y mayores de 15 mm en postpúberes.
 2. Dos o más Neurofibroma cutáneos.
 3. Pecas en zona axilar o inguinal.
 4. Glioma óptico.
 5. Dos o más nódulos de Lisch (hamartoma del iris).²⁸
- (Figura 17, 18)^{31,32}



Figura 16. Aspecto clínico de la enfermedad de Von Recklinghausen. ³¹



Foto 17. Neurofibromas múltiples. Neurofibromatosis. ³²

6.2 Neurofibromatosis Tipo 2

Trastorno resultado de un defecto genético en un gen supresor tumoral que regula la diferenciación y crecimiento celular. El gen se localiza en la rama larga del cromosoma 22. Neurofibromatosis del nervio acústico bilateral.^{27, 28}

Los síntomas generalmente son causados por la presión sobre el complejo vestibulococlear y el nervio facial, el primer síntoma suele ser la pérdida de la audición que a menudo comienzan en la adolescencia, principio de los 20 años, pero ocasionalmente puede ocurrir tan pronto el primero o tan tarde como a la séptima década de vida. Las manchas café con leche, Neurofibroma cutáneos también están presentes, pero ocurren con menos frecuencia que en la Neurofibromatosis Tipo 1 (NF1).²⁷ (Figura 18)³²

Algunos pacientes con NF2. Tienen múltiples Schwannomas en ausencia de tumores acústicos, meningiomas o patología ocular. Se presentan en aproximadamente 50%. Nódulos de Lisch son infrecuentes. La Neurofibromatosis Tipo 2 (NF2) tiene herencia autosómica dominante con penetrancia de más del 95%.²⁷



Figura 18. Neurofibromatosis Tipo 2.³³

7. NEUROFIBROMA EN CAVIDAD ORAL: CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 28 años de edad acude a la clínica de Periodoncia de la Facultad de Odontología de la UNAM en noviembre de 2011. (Foto 1).

Ante el interrogatorio la paciente refiere el motivo de su consulta “Molestia al hablar y comer debido a un crecimiento en el cachete”. (Foto 2).



Ficha de identificación.

Foto 1. Fuente directa

Nombre del paciente:

N.A.E.M

*Sexo: Femenino

*Edad: 28 años

*Ocupación: Ama de casa



Antecedentes personales patológicos.

Un embarazo gemelar con gestación de 32 semanas, refiere en el segundo trimestre preclamsia gestacional, requirió cesárea (hace 6 años sin complicación alguna). Biopsia por aspiración en un seno el diagnóstico fue fibroadenoma a la edad de 14 años.

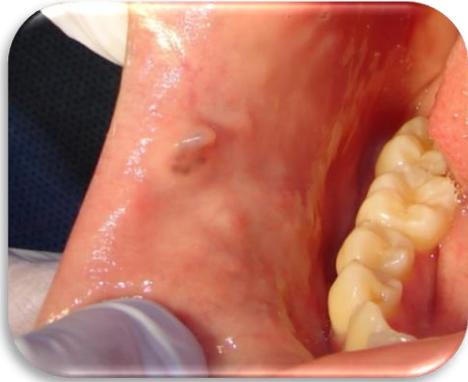
Exploración bucal

A la exploración bucal se observa un aumento de volumen en el carrillo derecho muy cercano a la comisura labial, con un color adyacente a la mucosa, con pigmentaciones color café en su interior. De forma ovoide, con un tamaño aproximado de 1.0 x .7.x .5 cm, de consistencia blanda, movilidad negativa, de superficie lisa, base ancha. Lesión de aproximadamente 23 años de evolución. (Foto 3).

En la exploración física no encontramos ningún hallazgo clínico ni antecedente personal o familiar sugestivo de la Neurofibromatosis Tipo 1 (NF1).

Diagnostico bucal presuntivo: Fibroma traumático

Diagnostico periodontal: Clínicamente sana.



Fuente directa.

Foto 2. Lesión en carrillo derecho asintomático.



Fuente directa.

Foto 3 Agrandamiento de aproximadamente 1.0 x .7 x .5 cm

Plan de tratamiento

- FASE I

Control personal de placa

Eliminación de cálculo

Pulido dental

Sondeo

- FASE II

Tratamiento quirúrgico: biopsia excisional



- FASE III

Mantenimiento, seguimiento al 1, 3, 6, meses, 1, 2, 3 años.

- Estudios de laboratorio

Química sanguínea. (Foto 4).

Biometría hemática. (Foto 5).

LABORATORIO CLÍNICO LEGARIA

NOMBRE: Norma Angélica Esquivel Martínez EDAD: 29 AÑOS
FECHA: 21 de February de 2012 No Lab: B113
SOLICITADO POR: A quien corresponda

QUIMICA SANGUINEA

	RESULTADO	VALORES DE REFERENCIA
GLUCOSA	101.0 mg/dL	70.0 - 110.0 mg/dL
UREA	28.0 mg/dL	15.0 - 50.0 mg/dL
CREATININA	0.9 mg/dL	0.6 - 1.2 mg/dL
ACIDO URICO	4.8 mg/dL	2.6 - 7.2 mg/dL
COLESTEROL	151.0 mg/dL	120.0 - 200.0 mg/dL
TRIGLICERIDOS	85.0 mg/dL	35.0 - 200.0 mg/dL

* Valores fuera del rango de referencia

RECUERDE: Un diagnóstico clínico lo debe hacer un médico capacitado y un resultado aislado en ocasiones es insuficiente para establecerlo.

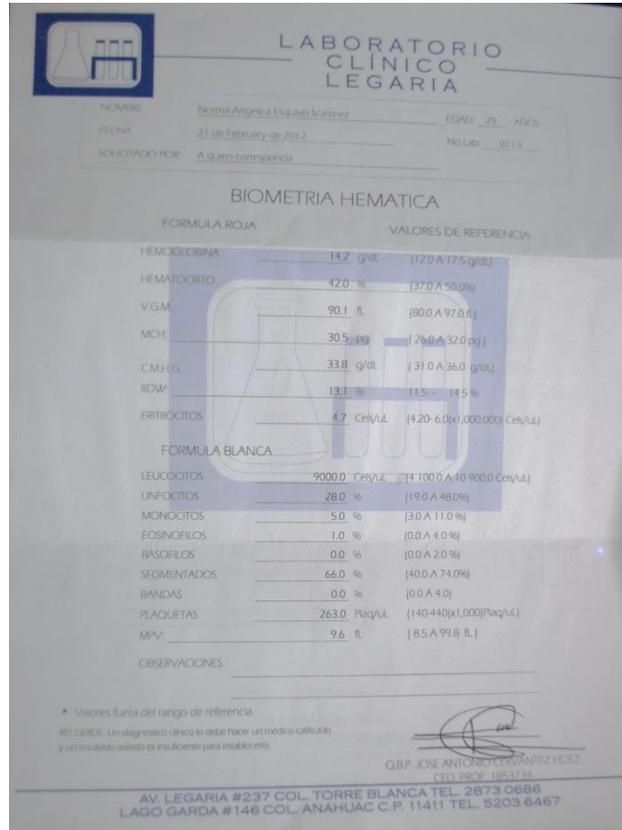
Q.B.P. JOSE ANTONIO CERVANTES RIVERA
CED. PROF. 1853734

AV. LEGARIA #237 COL. TORRE BLANCA TEL. 2873 0686
LAGO GARDA #146 COL. ANAHUAC C.P. 11411 TEL. 5203 6467

Foto 4. Química sanguínea. Resultados

Glucosa	101.0
Urea	28.0
Creatinina	0.9
Colesterol	151.0
Triglicéridos	85.0

Fuente directa



Fuente directa

Foto. 5. Biometría hemática.
Formula roja

Hemoglobina	14.2
Hamatocrito	42.0
V.G.M	90.1
MCH	30.5
C.M.H.G	33.8
RDW	13.1
Eritrocitos	4.7

Formula blanca

Leucocitos	9000.0
Linfocitos	28.0
Monocitos	5.0
Eosinofilos	1.0
Basófilos	0.0
Segmentados	66.0
Bandas	0.0
Plaquetas	263.0
MPV	9.6



Tratamiento quirúrgico

Biopsia excisional.

La biopsia es la toma de un fragmento de un tejido de un ser vivo, con fines diagnósticos, es un instrumento muy valioso e indispensable para el diagnóstico adecuado de las lesiones, permite identificar el tipo de enfermedad, además de poder diferenciar entre una lesión benigna y una lesión maligna.²⁹

Biopsia excisional, implica la extirpación total de la lesión, indicada en lesiones a 1cm aproximadamente.²⁸

MATERIAL

Espejo

Sonda periodontal

Jeringa para anestesiar

Anestesia lidocaína 2% (3)

Aguja corta

Tijeras Goldman Fox

Bisturí #3

Hoja de bisturí #15 (3)

Riñón



Jeringa para irrigar de 20ml

Suero

Porta agujas

Pinzas de mosco

Sutura seda negra 3-0

Sutura vicril 4-0

Frasco hermético con tapa de vidrio

Formol 10%

Gasas

Insumos



Procedimiento para la toma de biopsia

- Previa explicación del procedimiento y consentimiento del paciente.
- Asepsia y antisepsia en la región que se realizara el procedimiento. (Foto 6).

Al realizar las técnicas de anestesia de bloqueo se recurre a las prácticas convencionales, utilizando lidocaína al 2% y aguja corta. (Foto 7). Sin embargo, un requerimiento muy específico para este procedimiento es que no se debe aplicar ningún anestésico dentro de la lesión o muy próximo al área donde se va a tomar la muestra, (Foto 8) ya que se podría alterar por el anestésico infiltrado entre las células, modificando así su anatomía y características histológicas, con lo que se corre el riesgo de equivocar el diagnóstico.²⁹

- El tamaño de la muestra es adecuado especificar la orientación de los bordes.²⁹ Se coloca un punto de sutura seda negra 3-0 para la fácil manipulación y retiro del espécimen (biopsia excisional). (Foto 9, 10).



Foto 6. Asepsia y antisepsia de la zona

Fuente directa



Foto 7. Se infiltra anestesia local, lidocaína al 2% con aguja corta, en la región cercana a la lesión

Fuente directa

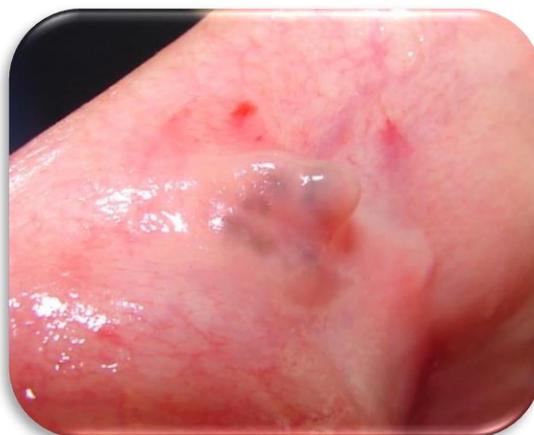
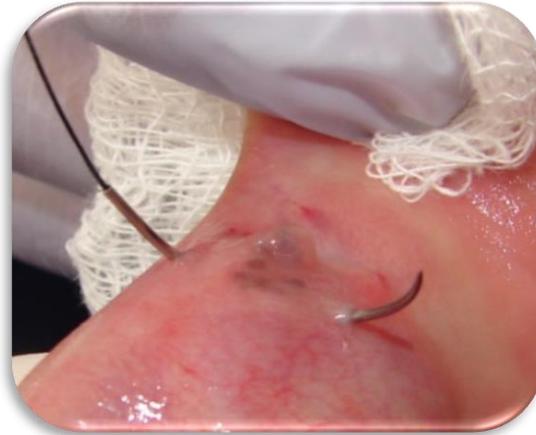


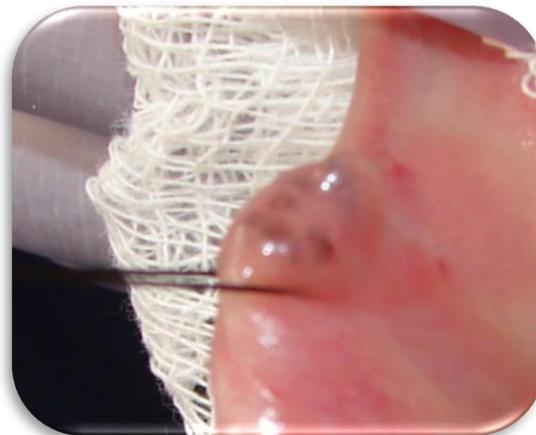
Foto 8. Procurando no aplicar el anestésico dentro de la lesión o muy cerca de ella, ya que podría distorsionar clínicamente la zona.

Fuente directa



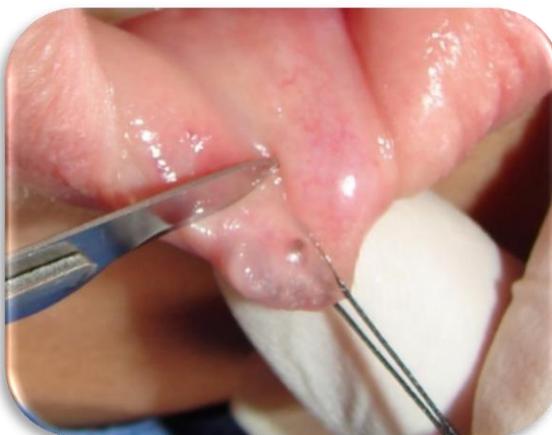
Fuente directa

Foto. 9. Se realiza un punto de sutura con seda negra 3-0



Fuente directa

Foto 10. La sutura facilita la manipulación del espécimen



Fuente directa

Foto 11. Incisión con bisturí y hoja #15.

Se realiza una incisión con bisturí #3 y hoja del #15. (Foto 11). Al manipular los tejidos tanto de la muestra como de los bordes de la herida es recomendable no tomarlos en todo su grosor, ni oprimirlos con fuerza ya que se puede causar alteraciones que dificulten su valoración microscópica, por un lado y por el otro alteraría la cicatrización. (Foto 12.²⁹).

Con tijeras Goldman Fox se procede a disecar el espécimen. (Foto 13, 14, 15).



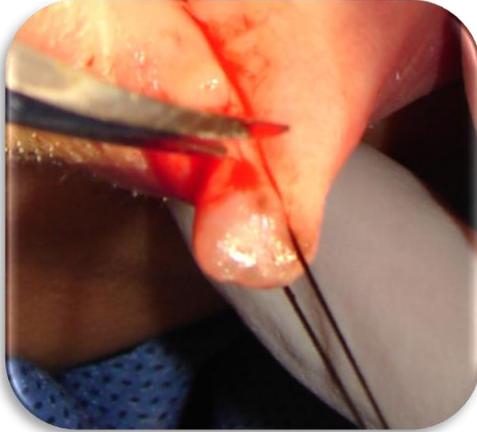
Foto 12. Manipulación del espécimen.

Fuente directa



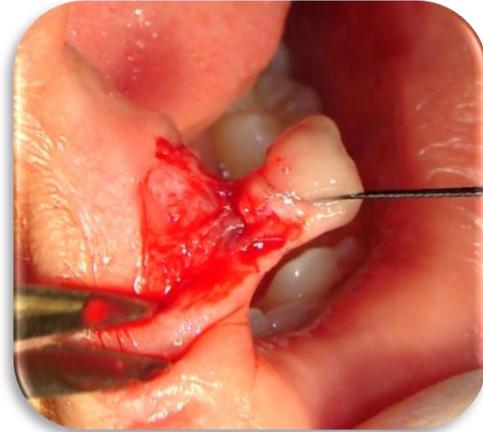
Foto 13. Corte con tijeras Goldman

Fuente directa



Fuente directa

Foto 14. Corte del espécimen



Fuente directa

Foto 15. Desprendimiento del espécimen

Una vez que se ha tomado la muestra se debe evitar el deterioro celular, por lo cual se utiliza una solución de formol al 10% que fija sus características para obtenerlas en las mismas condiciones que en el momento de su toma.

Se recomienda sumergir la muestra inmediatamente después de su retiro, en un frasco de vidrio con tapadera hermética.²⁹

Se coloca una sonda periodontal para ver la longitud del espécimen. (Foto 16, 17).

Después de colocar la muestra en un frasco cerrado con formol al 10%, es necesario etiquetarla para su identificación (Foto 18).

La información que debe contener la muestra es:

- 1.- Nombre del paciente
- 2.- Edad
- 3.- Sexo
- 4.- Localización de la lesión.
- 5.- Fecha en que se tomó la muestra

Se identifica la muestra inmediatamente. (Foto 19.²⁹).



Fuente directa

Foto 16. Obtención de la muestra, antes de colocarla en la solución de formol al 10%.



Fuente directa

Foto 17. Referencia sonda, para ver la longitud del espécimen.



Fuente directa

Foto 18. Muestra en formol al 10%



Fuente directa

Foto 19. Información de la muestra.

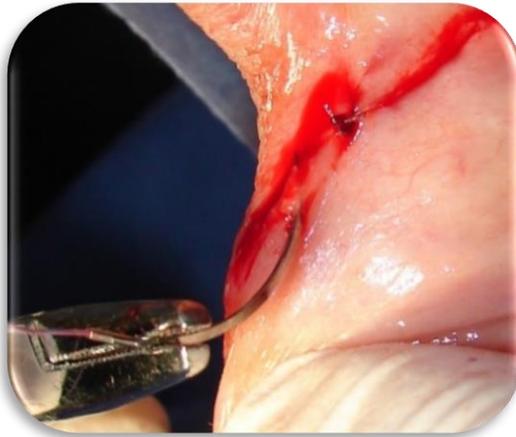
Lavar con suero la zona operada. (Foto 20).



Fuente directa

Foto 20. Lavar con suero.

Suturar con técnica de puntos discontinuos. (Foto 21, 22). Con sutura Vicril 4-0. (Foto 23, 24).



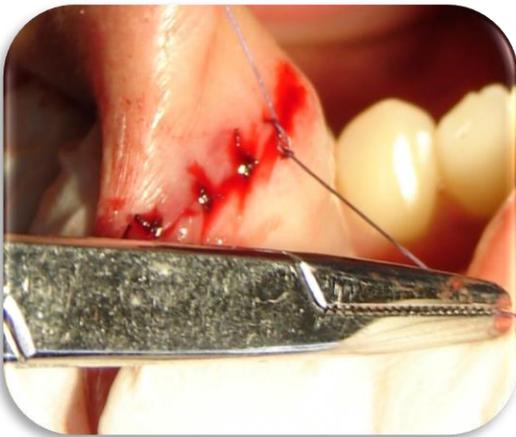
Fuente directa.

Foto 21. Sutura Puntos simples, con sutura Vicril 4 – 0



Fuente directa

Foto 22.



Fuente directa

Foto 23.



Fuente directa

Foto 24.



Se adjunta solicitud de estudio Histopatológico al laboratorio de Patología Clínica y Experimental de División de Estudios de Posgrado UNAM.

Indicaciones pos operatorias a la paciente

- Tomar el medicamento en horario indicado.
- Realizar enjuagues de Clorhexidina al 0.12 % dos veces al día.
- No consumir alimentos calientes
- No consumir alimentos irritantes
- No morder la zona operada

Medicación

Posología Ibuprofeno 400mg capsulas,
Tomar 1 capsula cada 8 horas durante 3 días.
Clorhexidina al 0. 12% colutorio 2 veces al día.

Cita una semana después para retirar los puntos.

Resultados de Estudio Histopatológico

Resultado Neurofibroma. (Figura 25).

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO SERVICIO DE DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO FACULTAD DE ODONTOLOGÍA			
No de estudio: 122-12	Paciente: Norma Angélica Esquivel Martínez	Edad: 29	Género: F
Solicitante: Karina Perla Peña Martínez	Diagnóstico clínico: Hiperplasia fibrosa		
Área de localización: Carrillo derecho	Naturaleza del espécimen: Reactiva		
DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA Se reciben dos especímenes de tejido blando que en conjunto miden 1.1 x 0.7 x 0.5 cm, de consistencia firme, el de mayor tamaño de forma ovoide, color blanco con áreas café oscuro y superficie lisa, el de menor tamaño es de color amarillo, superficie lisa y forma ovoide. Se incluye en su totalidad en cápsula FO 122-12 para procesar.			
DESCRIPCIÓN MICROSCÓPICA En los cortes histológicos examinados se observan múltiples nódulos de tamaños variables compuestos por células fusiformes de aspecto nervioso, entremezclados y limitados por tejido conjuntivo fibroso denso bien vascularizado; cubierto por epitelio escamoso estratificado hiperparaqueratinizado con edema intracelular. Hacia la base se observa tejido muscular estriado y nervioso.			
Diagnóstico: Neurofibroma			

C.D.P.B. Daniel Quezada Rivera
Ciudad Universitaria, a 21 de febrero de 2012.

Fuente directa

Foto. 25. Estudio Histopatológico realizado en el departamento de patología de la división de posgrado de la facultad de Odontología, 2012.

Descripción macroscópica

Se reciben dos especímenes de tejido blanco que en conjunto miden 1.1 x 0.7 x 0.5 cm, de consistencia firme, el de mayor tamaño de forma ovoide, color blanco con áreas café oscuro y de superficie lisa y forma ovoide. Se incluye en su totalidad en cápsula FO 122 – 12 para procesar. (Figura 26).

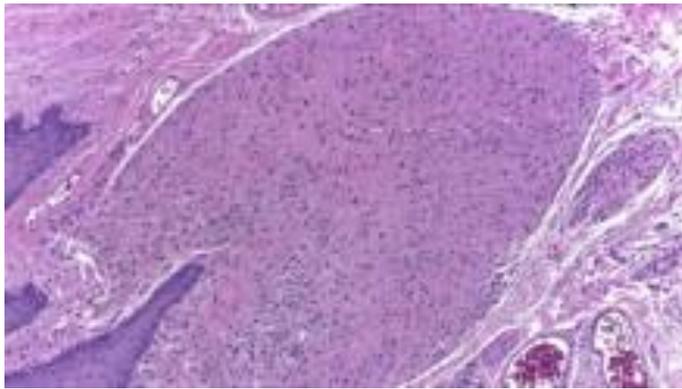


Fuente directa

Figura 26. Especímen de aproximadamente 1.1 x 0.7 x 0.5 cm.

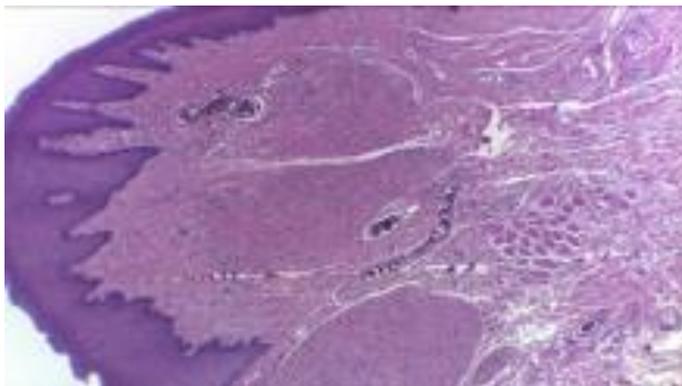
Descripción microscópica

En los cortes histológicos examinados se observan múltiples nódulos de tamaños variables compuestos por células fusiformes de aspecto nervioso, entremezclados y limitados por tejido conjuntivo fibroso denso bien vascularizado hiperqueratinizado con edema intracelular. Hacia la base se observa tejido muscular estriado y nervioso. (Figura 27, 28).



Fuente directa

Foto. 27. Múltiples nódulos de células fusiformes de aspecto nervioso entremezclados y limitados.



Fuente directa

Foto. 28. Tejido muscular estriado y nervioso.

Fase de seguimiento.

En la actualidad, 3 años después de la intervención, la paciente no ha presentado ningún signo de recidiva tumoral en las sucesivas revisiones.

(Foto 29, 30, 31).



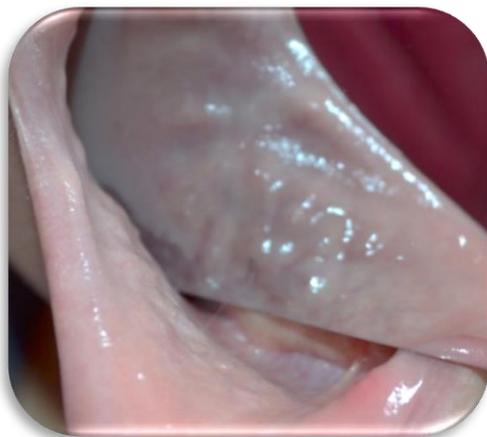
Fuente directa

Foto 29. Fotografía a los 30 días de la cirugía



Fuente directa

Foto 30. La paciente al año de seguimiento post-operatorio, sin quejas y sin señal aparente de recidiva de la lesión



Fuente directa

Foto 31. No presenta recidiva a los tres años del retiro de Neurofibroma.



8. CONCLUSIONES

Los Neurofibroma solitarios son neoplasias benignas que muestran diferenciación hacia componentes normales de los nervios periféricos, pueden localizarse en piel o mucosas. No hay preferencia por edad o sexo.

Por ser una tumoración en partes blandas, debemos realizar un diagnóstico diferencial clínico con múltiples tumores como el neuroma, schwannoma, nevos melanocítico, nevo azul, hemangiomas, papilomas, neuroma traumático.

El Neurofibroma solitario es una entidad poco frecuente que puede confundirse clínicamente con una gran variedad de tumores de tejidos blandos, por lo que debe realizarse estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico.

La prevalencia de estos tumores es extremadamente baja y la recurrencia de ellas, después de una intervención quirúrgica es mínima.

No todos los Neurofibroma son parte de la enfermedad de Von Recklinghausen, con frecuencia (50% de los casos) aparece como una mutación espontánea.

El Neurofibroma traumático es un crecimiento localizado exuberante del nervio y elementos de la vaina neural que se desarrolla después de un corte u otro daño local a un nervio periférico, como se presenta en este caso.



9. FUENTES DE INFORMACIÓN

- 1.- Mattson C, Grossman S. C. Fundamentos de Fisiopatología. 3ª ed. España: Editorial Wolters Kluwer Health Lippincott Williams & Wilkins. 2011. Pp 28.
- 2.- Gartner L. P, Hiatt J.L. Texto de atlas de Histología. 2ª ed. México D.F: Editorial McGraw – Hill, 2002. Pp. 179 – 190.
- 3.- Kiernan J. BARR El sistema nervioso humano. Un punto de vista anatómico. 8ª ed. Editorial McGraw Hill. 2006. Pp 3 – 6, 12 – 15, 33 – 37.
- 4.- Bruce M. Embriología humana y biología del desarrollo. 4ª ed. España: Editorial Elsevier. 2009. Pp 104, 251 – 252.
- 5.- Avery J, Chiego D.J. Principios de histología y embriología bucal, con orientación clínica. 3ª ed. España: Editorial Elsevier. 2007. Pp 20 – 22.
- 6.- Fox S. Fisiología Humana. 13ª ed. México: Editorial McGraw Hill Interamericana. 2014. Pp 163 170.
- 7.- Diccionario de medicina. España: Editorial Océano Mosby. Pp 1214.
- 8.- Mohan M. Patología resumen y preguntas de autoevaluación. 3ª ed España: Editorial Medica Panamericana. 2010. Pp 745 – 747.
- 9.- Rosai J., Ackerman L. Patología quirúrgica.10ª ed. Editorial OMOLCA. 2013. Vol 2. Pp. 2128 – 2133.
- 10.- Damjanov I. Patologia secretos. 3ª ed. España: Editorial Elsevier. 2010. Pp 473 – 476.
- 11.- Rubin R, Strayer D, Rubin E. Patología fundamentos clinicopatológicos en medicina. 6ª ed. Wolters Kluwer Lippincott Williams & Wilkis. 2012. Pp 1392.
- 12.- Lynch M. A, Brightman V. J, Greenberg M. Medicina bucal de Burket. 9ª ed. México. Editorial INTERAMERICANA, 1996. Pp. 149 – 150.



- 13.- Saquete P, De Santana T, De Souza E, Ferreira L, Rabello M. Tumores de nervios periféricos de la cavidad bucal – estudio epidemiológico. *Acta odontol venez.* 2011; 49 (1): 1 – 8
- 14.- Laskaris G. *ATLAS de Enfermedades Orales.* 3ª ed. España: Editorial MASSON, 2005. Pp.372 – 374.
- 15.- Saap P.J, Eversole L.R, Wysocki G.P. *Patología oral y maxilofacial contemporánea.* 2ª ed. España. Editorial Elsevier. Pp. 294 – 297.
- 16.- Regezy Mattson C, Grossman S. C. *Patología bucal.* 2a ed. México: Editorial Mc Graw Hill. 1995. Pp 227 – 240.
- 17.- Gorlin R. J, Goldman H.M. *Patología oral.* España: Editorial Salvat Editores. 1983. Pp 964.
- 18.- Solar A, Jordan R. Soft tissue tumors and common metastases of the oral cavity. *Periodontology 2000.* 2011; 57: 177 – 197.
- 19.- Gómez O, Fernández J, Martín R, Patiño B, López J. Neurofibroma plexiforme en mucosa yugal: presentación de un caso clínico. *Med. oral patol. oral cir. bucal.* 2004; 9 (3): 252 – 262.
- 20.- Regezi J.A., Saiubba J.M., Jordan R.C.K. *Oral Patology Clinical Pathologic correlations.* 6ª ed. Editorial Elsevier. Pp. 178 – 179.
- 21.- Reyes G, Plascencia J.A, De Anda M, Gómez R, Sáenz C, Rodríguez A. A, Toussaint S, Fonte V, Vega E, Domínguez J. Solitary neurofibroma Its frequency in a General Hospital in Mexico city. *Dermatologia CMQ* 2012; 10(1):8 – 12.
- 22.- Castro E, Baquerizo N, Muñoz S. Circumscribed, solitary Neurofibroma. *Dermatol Perú* 2008; 18 (1): 55 – 58.
- 23.- García J, Dean A, Alamillos F, Ruíz J, García M, Vidal A, Valenzuela B, García A. Gingival Neurofibroma in a neurofibromatosis type 1 patient. Case report. *Med. oral. Patol. oral cir. bucal.* 2007; 12 (4).



- 24.- Grossman S, Mattson C. Fisiología alteraciones del a salud, conceptos básicos. 9ª ed. España: Editorial Wolters Klever. 2014. Pp 141- 142.
- 25.- Rosenbaum T, Rosenbaum C, Winner U, Werner H, Hans G, Hanemann O. Long – Term Culture and Characterization of Human Neurofibroma – Derived. ISRN Neurosci. 2000; 61: 524 – 532
- 26.- Chain T, Chen Y, Chen K, Chen C, Bendor R, Massive intratumor hemorrhage in facial plexiform Neurofibroma. Head & Neck. 1997:
- 27.- Gorlin R.J, Cohen M.M, Hennekam R. C. M. Syndromes of the Head and Neck. Editorial OXFORD. 2001. Pp 439 – 473.
- 28.- Pérez S, Varela C, Del Villar M. Plexiform neurofibromatosis of nasal TIP. Rev otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello. [Revista on – line] 2009 [consultado 25 de marzo del 2015] disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S07184816200900030008&lng=es&tlng=es.10.40067/S0718-48162009000300008.
- Bongiorno M, Pistone G, Arico M. Manifestations of the tongue in neurofibromatosis type 1. Original Article. 2006; 12: 125 – 129.
- 29.- Martínez J.A. Cirugía oral y maxilofacial. 1ª ed. México: Editorial El Manual Moderno, 2009. Pp. 317 – 324.
- 30.- American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus. 2014. Disponible en: <http://www.aapos.org/es/terms/conditions/79> [consultado 8 de abril 2015]
- 31 Neurología para. Neurología para médicos generales. Neurofibromatosis 2009. Disponible en: doctorbuendia.com/category/neurofibromatosis/ [consultado 9 de abril 2015]
- 32.- Dermnet Skin Disease Atlas 2011. Disponible en: [shhttp://www.dermnet.com/images/neurofibromatosis/picture/23560](http://www.dermnet.com/images/neurofibromatosis/picture/23560)[consultado 9 de abril 2015]
- 33.- Clínica de Arqueiro cirugía plástica, estética y reparadora. Técnicas quirúrgicas, cirugía de la cara. Disponible en: http://www.clinicaarquero.com/10_propedeutica09.htm [consultado 9 de abril 2015]



34.- Negreiros M.C, Loureiro F.R, Montagner H, Muñante J. L, Morales M. Type I neurofibromatosis with periodontal and lingual manifestations a case report. Rev Esp Oral y Maxilofac. 2008; 30 (3): 185 – 190