



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 Y SUS  
MANIFESTACIONES ORALES EN NIÑOS.

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N O   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

ZAIR MAYORGA HERNÁNDEZ

TUTOR: Esp. ALEJANDRO HINOJOSA AGUIRRE

Vo.Bo.

MÉXICO, Cd. Mx.

2022



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.

Este trabajo se lo dedico principalmente a mis padres, María Guadalupe Hernández Carmona y Arturo Mayorga Pérez, gracias a ellos soy quien soy y estoy donde estoy.

Gracias por siempre apoyarme, regañarme cuando es necesario, pero principalmente amarme, gracias por estar en las buenas, en las malas y en las peores, por animarme siempre y estar al pendiente de mi tanto como persona y como estudiante, gracias por no descuidar de mis estudios y apoyarme en este camino que no ha sido nada fácil. Mamá gracias por siempre mantenerte fuerte y firme en esto, estar al pendiente de mí y por mantenerme de pie cuando ni yo logro mantenerme.

Papá, sé que ya no estás y me hubiera gustado que pudieras haber vivido esto conmigo, aunque es así, haré que te enorgullezcas de mí, gracias por tus regaños por siempre preguntarme si ya había hecho la tarea por siempre tener un plato de comida listo cuando llegaba de la escuela. A ustedes dos gracias por todo.

Gracias a mi familia que siempre me preguntaba cómo me iba en la escuela, gracias a mi hermano por ser mi paciente cuando podía y gracias a todas las personas que confiaron en mí como estudiante para atenderlos en la escuela y poner en mis manos su salud.

# ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN</b>	<b>4</b>
<b>1. NEUROFIBROMATOSIS</b>	<b>5</b>
1.1 Neurofibromatosis tipo 1	5
1.2 Neurofibromatosis tipo 2	10
<b>2. CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1</b>	<b>11</b>
<b>3. MANIFESTACIONES ORALES DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 EN NIÑOS</b>	<b>17</b>
<b>4. CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS</b>	<b>20</b>
<b>5. TRATAMIENTO</b>	<b>21</b>
<b>6. MANEJO EN EL CONSULTORIO DENTAL</b>	<b>25</b>
<b>CONCLUSIONES</b>	<b>31</b>
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b>	<b>32</b>

## INTRODUCCIÓN

La neurofibromatosis es una enfermedad hereditaria no contagiosa con diversos tipos de manifestaciones tanto extraorales como intraorales y fácilmente puede llegar a confundirse con otro tipo de enfermedades con características muy similares.

Es un trastorno el cual genera la formación de tumores de tejidos nerviosos en la piel ya sea en la capa superior o en las capas inferiores, también genera tumores en los nervios del cerebro, y en la medula espinal.

Esta enfermedad se divide en dos desde el punto de vista genético y patológico:

- Neurofibromatosis tipo 1 la cual es periférica y se transmite por vía autosómica dominante por medio del cromosoma 17.

- Neurofibromatosis tipo 2 este tipo es central y es de carácter hereditario por el cromosoma 22.

A causa de esta enfermedad el promedio de vida de las personas que la padecen puede llegar a disminuir de entre 10 a 15 años en promedio, es importante que el seguimiento de la evolución de esta enfermedad sea controlado por los médicos especialistas que se requieran.

Es importante que nosotros como odontólogos tengamos el conocimiento sobre esta enfermedad para poder darles el tratamiento adecuado que lleguen a requerir estos pacientes.

# 1. NEUROFIBROMATOSIS

La neurofibromatosis es una enfermedad de origen genético de herencia autosómica dominante en la cual se afectan principalmente el crecimiento de los tejidos neuronales expresado como tumores en el sistema nervioso y en la piel.

Existen más de 8 tipos de neurofibromatosis siendo las principales la neurofibromatosis tipo 1 también conocida como " la enfermedad de Von Recklinghausen" ya que fue descrita por el Dr. Von Recklinghausen en 1882 y también está la neurofibromatosis tipo 2.

La mutación de esta enfermedad está localizada en una sola de las copias del gen pudiendo estar presente tanto en hombres como mujeres y puede ser transmitido por ambos sexos a los hijos.

Con fines de esta revisión bibliográfica nos enfocaremos en la neurofibromatosis tipo I. <sup>1,2</sup>

## 1.1 Neurofibromatosis tipo 1

La neurofibromatosis tipo I o enfermedad de Von Recklinghausen se presenta durante la infancia y la adolescencia, es la más común ya que se presenta 20 veces más que el tipo II y no tiene ninguna predilección por raza o género siendo generada por una mutación en el cromosoma 17 perdiendo el control sobre el crecimiento celular pero también no es la única causa de las demás características, aún no se sabe al 100% su etiología.

Esta enfermedad autosómica presenta varias características siendo las principales, manchas de color café con leche en la piel, nódulos cutáneos, manchas axilares y nódulos de Lisch. <sup>1,3</sup>

Es una enfermedad progresiva la cual puede generar múltiples neurofibromas en el sistema nervioso periférico pudiendo afectar a cualquier órgano, pueden ser cutáneos, subcutáneos o plexiformes.

Esta enfermedad no sólo afecta a nivel sistémico, sino que también puede afectar a nivel neurológico causando déficits cognitivos, déficit de atención e hiperactividad, puede haber convulsiones, macrocefalia o neuropatía periférica, a nivel de sistema nervioso central puede provocar astrocitomas del tronco cerebral y gliomas cerebrales, problemas esqueléticos como: pseudoartrosis, escoliosis, osteoporosis, estatura baja, macrocefalia, cejas y frente prominentes.

Pero estos no son los únicos problemas principales que se pueden presentar también hay malformaciones arteriovenosas y en ocasiones puede llegar a afectar a nivel gastrointestinal.

A nivel del Sistema Nervioso Central hay una característica importante que se presenta en un 15% de los niños y suele aparecer a la edad de los 3 años, es el glioma de la vía óptica siendo de consideración en esta enfermedad.<sup>3</sup>

Se pueden encontrar 4 tipos de neurofibromas:

#### **a) Cutáneos**

Este tipo afectan la piel y llegan a presentar movilidad junto con ella, son lesiones de crecimiento celular anormal de consistencia blanda y de un tono de color similar o igual al de la piel siendo asintomáticos.<sup>4</sup> (Figura 1)



**Figura 1.** Neurofibromas cutáneos. <sup>4</sup>

Este tipo de lesiones pueden llegar a presentarse en un rango de edad de entre 4 y 5 años, histológicamente se encuentran en la dermis y en el tejido celular subcutáneo, pero también pueden llegar a encontrarse en tejidos blandos aún más profundos. Clínicamente llegan a afectar la estética del paciente y en ocasiones llega a haber presencia de prurito.

#### **b) Subcutáneos**

El 20% de los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 llegan a presentar mínimo un neurofibroma subcutáneo. Los neurofibromas pueden presentarse en dos formas:

- Nódulos definidos, firmes y unidos a un nervio.
- Proliferación de tejido subcutáneo alcanzando en ocasiones tamaños grandes. <sup>4</sup> (Figura 2)



**Figura 2.** Neurofibromas subcutáneos. <sup>4</sup>



Estos crecimientos celulares comúnmente llegan a ser dolorosos y se encuentran localizados en la profundidad de la dermis; aunque no es frecuente en ocasiones pueden malignizarse debido a una actividad mitótica. El tamaño de estas lesiones son variables dentro de un rango de los 3 a los 8 milímetros.

### **c) Plexiformes nodulares**

Está conformado por una red de neurofibromas subcutáneos de un tamaño grande, pueden llegar a aparecer como nódulos mal definidos y pueden llegar a palpase con una consistencia firme, generalmente llegan a ser dolorosos y su ubicación normalmente es a lo largo de los plexos nerviosos.

### **d) Plexiformes difusos**

Este tipo de neurofibromas también es conocido como elefantiasis neuromatosa. Casi siempre son de origen congénito y generalmente se presenta en niños de la segunda infancia y adultos jóvenes.

Llegan a ser muy vascularizados y pueden abarcar todas las capas de la piel y en ocasiones a reemplazar por completo segmentos de tejido muscular, incluso pueden erosionar estructuras óseas e infiltran algunos órganos viscerales.

Suelen aparecer comúnmente en la cara, cuero cabelludo, cuello y tórax. Los neurofibromas plexiformes llegan a presentar manifestación a consecuencia de la hipertrofia localizada o segmentaria incluyendo un aumento del hueso subyacente.

Los neurofibromas son tumores benignos derivados de la vaina nerviosa conformadas por las células de schwann, mastocitos fibroblastos y células perineurales. <sup>4</sup>

Los neurofibromas plexiformes son más grandes y pueden estar asociados a hipertricosis y una consistencia de “lombrices en su interior” la cual es determinada por los trayectos nerviosos.

Para establecer un diagnóstico definitivo de Neurofibromatosis tipo II se necesitan establecer dos o más de los siguientes signos: más de cinco manchas ovals denominadas “manchas café con leche”, dos o más neurofibromas o un neurofibroma plexiforme, glioma óptico, pecas, dos o más nódulos de Lisch, displasias óseas específicas.<sup>5</sup>

Por sus características clínicas se podrían tener varios diagnósticos diferenciales como:

#### **- Síndrome LEOPARD**

Es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por lentiginosis múltiple manchas café con leche, alteraciones electrocardiográficas, hipertelorismo ocular, estenosis pulmonar, valvular o miocardiopatía hipertrófica, anomalías genitales, retraso constitucional y sordera. Su prevalencia es desconocida así mismo la dificultad en su diagnóstico se basa en el carácter evolutivo y cambiante de muchas de sus características lo que hace de la cardiopatía un dato muy valioso.<sup>6</sup>

#### **-Síndrome de McCune-Albright**

Es una rara enfermedad caracterizada por displasia fibrosa ósea poliostótica, lesiones cutáneas hiperpigmentadas como manchas café con leche y endocrinopatías, siendo con mayor frecuencia la pubertad precoz predominando en niñas. Es resultante de mutaciones esporádicas somáticas postcigóticas en el gen que codifica la subunidad  $\alpha$  de las proteínas Gs la cual se encarga de la transducción de señales mediante la unión a la adenil- ciclasa productora de adenosín monofosfato cíclico.<sup>7</sup>

### **- Síndrome de Jaffe-Campanacci**

Es una enfermedad con etiología desconocida, Jaffe fue el primero en describir la patología de fibroma no osificante aislado reportando 4 pacientes con fibromas no osificantes diseminados asociados a maculas café con leche y otras anormalidades esqueléticas. Jaffe hizo la distinción de la combinación con maculas café con leche y su diferencia de la displasia fibrosa y la neurofibromatosis tipo 1. <sup>8</sup>

### **- Síndrome de Beckwith-Wiedemann**

Este síndrome puede ser de expresión variable teniendo como complicaciones más comunes la macroglosia, defectos de la pared abdominal, hipoglicemia, nefromegalia, exoftalmos, hemihipertrofia, retraso mental de moderado a severo, defectos cardiacos congénitos, neoplasias, paladar hendido y manchas café con leche teniendo una frecuencia de 1: 13,700. <sup>9</sup>

## **1.2 Neurofibromatosis tipo 2**

La Neurofibromatosis tipo 2 de igual forma es una enfermedad autosómica dominante causada por una mutación del gen supresor de la NF2 que está localizado en el cromosoma 22.

Esta enfermedad es poco frecuente con una prevalencia de 1:210,000 y habitualmente se expresa a partir de la tercera década de la vida y como manifestaciones iniciales de la enfermedad se pueden presentar vértigo, tinnitus e hipoacusia. Una vez que la enfermedad avanza se pueden llegar a observar schwannomas vestibulares presentandose en un 95% de los casos siendo bilaterales. <sup>10</sup>

Para establecer el diagnóstico preciso es necesaria una resonancia magnética, la cual debe incluir un rastreo completo craneal y espinal a consecuencia de las tumoraciones como:

- Neurofibromas
- Meningiomas
- Gliomas
- Ependimomas

El tratamiento para la Neurofibromatosis tipo II es por medio de resecciones quirúrgicas o por radioterapia.

Algunos presentan algunos criterios de diagnóstico para definir esta enfermedad son:

- Schwannomas vestibulares bilaterales.
- Historial familiar de Neurofibromatosis tipo II. <sup>10</sup>

## **2. CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1**

Para poder diagnosticar esta enfermedad hay varios criterios de los cuales tenemos que estar alerta, a continuación, se irán enumerando y describiendo.

**1. Máculas “café con leche”:** Son el primer signo clínico en niños afectados, se presentan en el 95% de las personas con neurofibromatosis tipo I, tienen bordes definidos y un diámetro de entre 10 a 30mm. <sup>7</sup> (Figura 3)



**Figura 3.** Máculas café con leche. <sup>4</sup>

**2. Efélides axilares e inguinales:** Se presentan en un 70% de los pacientes, están agrupadas y son de menor tamaño que las máculas “café con leche”.

**3. Neurofibromas:** Son tumoraciones benignas en la vaina de mielina de los nervios; hay cutáneos, subcutáneos y plexiformes.

**Cutáneos:** Son de color rosado, sésiles, elásticos y pueden estar localizados en cualquier parte. Aparecen en la adolescencia y mayormente en la NF1. <sup>11</sup> (Figura 4)



**Figura 4.** Neurofibromas cutáneos. <sup>12, 13</sup>

**Subcutáneos:** De consistencia firme, dolorosos, y recorren los nervios periféricos. (Figura 5)



**Figura 5.** Neurofibromas subcutaneos. <sup>11</sup>

**Plexiformes nodulares:** Están agrupados en racimos a lo largo de un tronco nervioso afectando las raíces nerviosas a nivel proximal y son poco frecuentes. <sup>11</sup> (Figura 6)



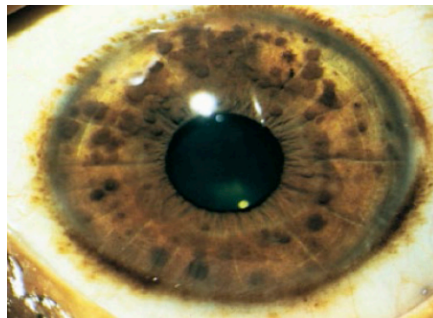
**Figura 6.** Neurofibroma Plexiforme nodular. <sup>11</sup>

**Plexiformes difusos:** Están altamente vascularizados, se presentan con frecuencia durante la adolescencia, suelen aumentar con la edad y cuentan con riesgo de ser malignos. <sup>11</sup> (Figura 7)



**Figura 7.** Neurofibroma plexiforme difuso. <sup>12</sup>

**4. Nódulos de Lisch:** Se encuentran en el iris, son hematomas pigmentados sin generar problemas con la visión. (Figura 8)



**Figura 8.** Nódulo de Lisch. <sup>3</sup>

**5. Glaucoma:** Es la presión intraocular causada cuando el neurofibroma afecta el párpado.

**6. Escoliosis:** Es la desviación lateral de la columna, la escoliosis displásica con colapso vertebral es la más seria y puede producir compresión medular. <sup>11</sup> (Figura 9)



**Figura 9.** Escoliosis. <sup>11</sup>

7. **Macrocefalia:** Es por un aumento cerebral y en la mayoría de los casos no presenta síntomas neurológicos. <sup>11</sup> (Figura 10)



**Figura 10.** Macrocefalia. <sup>11</sup>

A continuación, se presenta una tabla la cual nos ayudara para dar un diagnóstico de la neurofibromatosis tipo I. (Tabla 1)



1. 6 o más manchas café con leche mayo de 5mm en enfermos prepuberales y mayor de 15 mm en enfermos postpuberales.
2. 2 o más neurofibromas o un neurofibroma plexiforme.
3. Pecas en regiones axilar o inguinal
4. Glioma óptico
5. 2 o más nódulos de Lisch
6. Lesiones óseas (displasia del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de huesos largos con o sin pseudoartrosis)
7. Un ascendiente de primer grado (padre-hermano-hijo) con NF1

**Tabla 1.** criterios diagnósticos de neurofibromatosis NF1. <sup>5</sup>

A causa de esta enfermedad se pueden llegar a presentar riesgos potenciales de que los tumores lleguen a presionar los nervios u órganos internos, algunos de ellos son:

- Afecciones cardiovasculares.
- Dolor crónico e incapacitante.
- Epilepsia y otros trastornos neuronales.
- Pérdida auditiva.
- Pérdida de la visión. <sup>11</sup>

### **3. MANIFESTACIONES ORALES DE LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 EN NIÑOS**

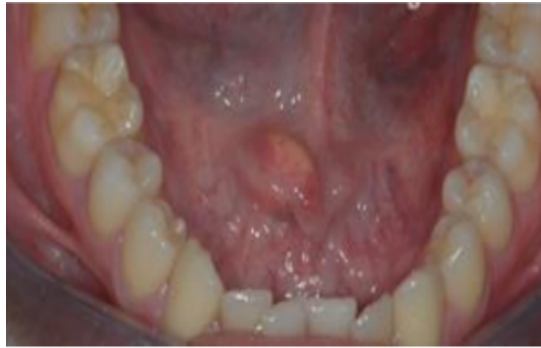
Las manifestaciones orales de la neurofibromatosis tipo 1 se presentan aproximadamente entre el 5 y 15% de los pacientes. De acuerdo con los estudios hay mayor prevalencia en el género femenino que en el masculino, pero no existe una diferencia significativa. <sup>14</sup>

En la cavidad oral los neurofibromas afectan tejidos blandos como lengua, piso de boca, reborde alveolar, paladar, mucosa bucal y labios, pueden ser de una consistencia blanda, localizados, móviles o difusos manifestándose de forma constante con elevaciones difusas. Los más frecuentes se encuentran localizados en la lengua como hipertrofia de las papilas fungiformes apareciendo en el 26% de los pacientes. <sup>14</sup> (Figura 11)



**Figura 11.** Neurofibromas múltiples en lengua. <sup>14</sup>

Podemos encontrar también nódulos en piso de boca ya sea de base sésil o pediculada, con una consistencia firme recubierta por mucosa de consistencia normal. En el reborde alveolar puede haber agrandamientos de una consistencia firme produciendo en algunas ocasiones desplazamiento de los órganos dentarios. Ya sea en paladar o en mucosa bucal pueden presentarse manifestaciones con las mismas características que en piso de boca y reborde alveolar. <sup>14</sup> (Figura 12)

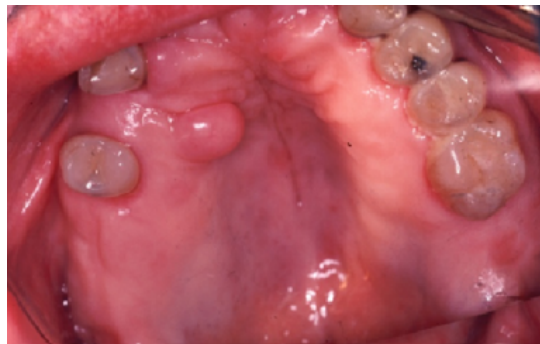


**Figura 12.** Neurofibroma en piso de boca. <sup>14</sup>

A nivel de las encías a la altura de los incisivos tanto superiores como inferiores se pueden llegar a observar tumefacciones unilaterales y proliferaciones semejantes a racimos de uvas y estas neoplasias solitarias por lo general son blandas. <sup>14</sup> (Figuras 13 y 14)

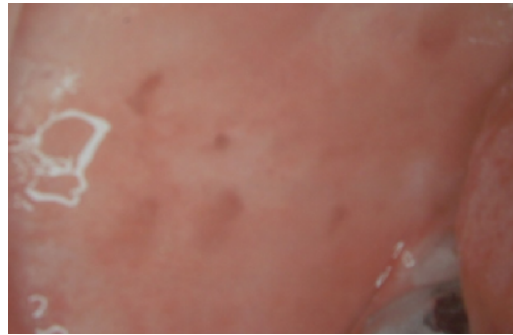


**Figura 13.** Neurofibroma gingival. <sup>14</sup>



**Figura 14.** Neurofibroma en paladar. <sup>14</sup>

Pocas veces pueden llegarse a observar las famosas “manchas café con leche” dentro de la cavidad oral, se llegan a presentar como pigmentaciones en las mejillas, es rara su presencia pero puede haber. <sup>14</sup> (Figura 15)

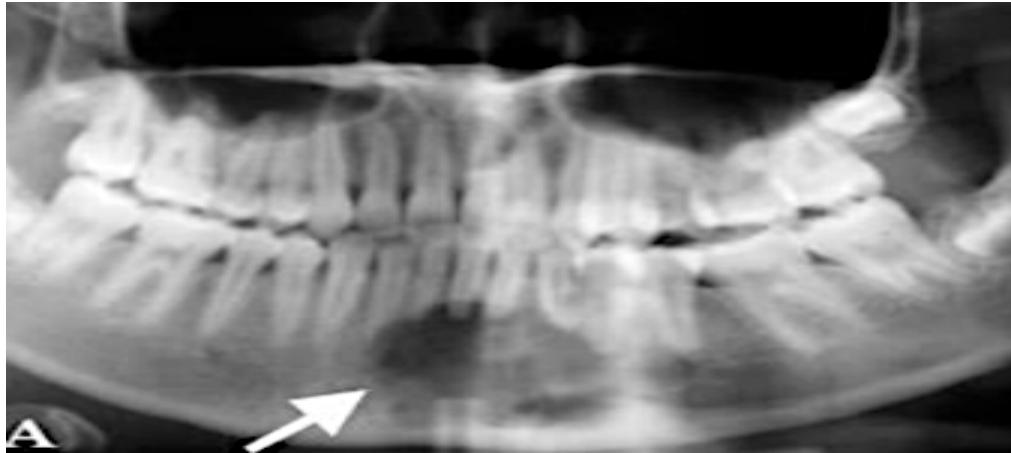


**Figura 15.** “Manchas café con leche” en cavidad oral. <sup>14</sup>

Estas lesiones llegan a presentarse generalmente de los 5 años en adelante, generalmente es mayor durante la adolescencia, no generan ninguna molestia de dolor al paciente, pero se tienen que mantener en constante observación ya que si hay presencia de molestia o dolor se tiene que proceder a su extirpación de manera quirúrgica en su mayoría. <sup>15</sup>

#### **4. CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS**

Radiográficamente, los neurofibromas se observan bien delimitados, son radiolúcidos y pueden ser uni o multiloculares y cuando la lesión se expande puede generar divergencia de las raíces dentales. <sup>16</sup> (Figura 16)



**Figura 16.** Lesión radiolúcida de un neurofibroma mandibular. <sup>14</sup>

La localización de mayor incidencia de los tumores intraóseos de la envoltura neural es la mandíbula y se denominan neurofibromas centrales. Es común ver neurofibromas intraóseos, aunque internamente los huesos no presentan nervios mielinizados.

Se caracteriza por ser único y rara vez se llegan a observar lesiones múltiples. Se llega a manifestar con deformación y con expansión en los canales nerviosos provocando una gran presión de las corticales óseas de la mandíbula causando que cierto tipo de estas neoplasias sean descubiertas mediante radiografías dentales observando radiolucidez en algunas zonas. <sup>16</sup>

Linda lee presenta en un estudio las principales características radiográficas presentes en la neurofibromatosis tipo 1. <sup>10, 11</sup> (Tabla 2)

Aumento de la densidad ósea.
Concavidad de la rama ascendente.
Aumento del foramen mandibular.
Agrandamiento de la apófisis coronoides.
Ubicación baja del foramen mandibular.
Disminución del ángulo mandibular.
Deformidad del cóndilo.
Adelgazamiento de la rama ascendente.
Disminución de la dimensión vertical del cuerpo mandibular.
Agrandamiento del canal mandibular.
Diente retenido.
Lesiones tipo quiste.
Cortical inferior irregular.
Aumento de tamaño del agujero mentoniano.

**Tabla 2.** Características radiográficas de la neurofibromatosis tipo 1. <sup>16</sup>

## 5. TRATAMIENTO

En la neurofibromatosis tipo 1 es raro que haya una transformación maligna, pero puede llegar a pasar. Hay un 17% de posibilidades en caso de que el crecimiento sea rápido, haya presencia de dolor y los neurofibromas tengan una consistencia dura.

En su mayoría estos se tienen que tratar de forma quirúrgica, pero hay ocasiones en las que por la complejidad de la zona no es posible o muy riesgoso por lo tanto su tratamiento con medicamentos sigue siendo controvertido, pero ya se está dando un control con ello. <sup>17</sup>

Por lo general con esta enfermedad los tipos de lesiones en cavidad oral son asintomáticas y es muy raro cuando se requiere de algún tratamiento, pero si hay casos donde se presenta dolor y alteraciones en la función orofacial.

En cuestión a temas de odontología no está contraindicado ningún tipo de tratamiento dental y nosotros como cirujanos dentistas tenemos que estar completamente capacitados para dar un excelente tratamiento de los tumores que requieran de su remoción quirúrgica.

Hay ocasiones en que en el ámbito odontológico se realizan resecciones amplias teniendo que resecar en bloque dientes y alvéolos siendo conscientes que no siempre se logra la eliminación total de estos tumores dejando secuelas dolorosas y teniendo el riesgo que haya una posible transformación sarcomatosa. <sup>13, 17</sup>

Han sido propuestos nuevos fármacos para el tratamiento de la neurofibromatosis para lograr este objetivo:

**Selumetinib:** Es un medicamento que inhibe las cinasas MEK 1 y 2 las cuales regulan el crecimiento celular mostrando actividad contra ciertos tipos de cáncer ya avanzados.

**Ketotifeno:** Es un antihistamínico de primera generación con un efecto estabilizador en los mastocitos. Se ha llegado a observar con este medicamento una reducción en el número o tamaño de los neurofibromas en etapas tempranas, pero el riesgo tumoral no disminuye.

**Sirolimus:** Este es un macrólido que inhibe la cascada asociada a la proliferación celular. Regula la actividad de la vía mTor. (Target of Rapamycin) que es una red proteica encargada del crecimiento y diferenciación celular. <sup>18</sup>

Dando como resultado la ausencia de dolor sin la necesidad de añadir otro analgésico.

**Mesilato de imatinib:** Es un inhibidor de la tirosin cinasa que ayuda a la reducción de los neurofibromas y de los síntomas.

**Interferón alfa-2b pegilado:** Esta forma es más soluble y no causa menos efectos adversos. Su mecanismo de acción se basa en la actividad antitumoral directa mediante la inducción de factores inmunomodulares como la activación de linfocitos T, monocitos.

**Carboplatina y vincristina:** La carboplatina es un medicamento con efecto antineoplásico que se relaciona con el cisplatino, pero con menos efectos adversos, usado comúnmente en cáncer de ovario.

La vincristina es un fármaco alcaloide utilizado en la quimioterapia teniendo menos efectos adversos que la vinblastina.

**Doxorubicina, ifosfamida y etoposide:** Son medicamentos antineoplásicos usados en esquemas de quimioterapia logrando una baja respuesta en los neurofibromas.

Actualmente los investigadores están evaluando la posibilidad de las terapias genéticas para la neurofibromatosis tipo 1. Alguno de los tratamientos más potenciales actualmente es que podrían reemplazar el gen de la neurofibromatosis tipo 1 para restaurar su funcionamiento.<sup>18</sup>



Esta enfermedad requiere de un manejo multidisciplinario como:

- Pediatría.
- Oncología.
- Dermatología.
- Radiología.
- Ortopedia.
- Oftalmología.
- Odontología.
- Neurocirugía
- Cirugía plástica.
- Rehabilitación.

La odontología juega un factor importante una vez que al paciente se le comienza en algún proceso de radiación ya que el sistema inmune puede llegar a deprimirse y por ende la cavidad oral queda expuesta a caries y a otro tipo de enfermedades.

Nosotros como odontólogos tenemos que dar una excelente prevención y en caso de ser necesario consultar con el médico tratante los medicamentos que pudiera estar ingiriendo el paciente para poder hacer cierto tipo de tratamientos que el paciente pudiera necesitar.

El pronóstico en ocasiones puede llegar a ser desagradable para los pacientes ya que puede haber una tendencia a que los tumores se conviertan en malignos entre un 2 y un 30% pero si no hay complicaciones la expectativa de vida de las personas que presentan Neurofibromatosis puede llegar a ser muy similar a la de una persona sana.<sup>3, 19</sup>

## 6. MANEJO EN EL CONSULTORIO DENTAL

Para este tipo de pacientes con Neurofibromatosis tipo 1 puede llegar a ser un poco complicado su manejo dentro de la odontología tanto en cuestión de la rehabilitación como en su actitud y comportamiento porque pueden llegar a ser niños con muchas inseguridades por cuestiones de la misma enfermedad ya que suelen estar en constantes visitas a hospitales y médicos, lo cual les puede llegar a generar temores al personal de salud.

Nosotros como odontólogos debemos tener esto en cuenta al tratar con este tipo de pacientes ya sea en el ámbito privado u hospitalario para poder crear un lugar seguro para nuestros pacientes, así que tenemos que saber como controlar la actitud del paciente y tener el conocimiento de técnicas para poder llevar un tratamiento rápido y eficaz en ellos.

Este tipo de pacientes pueden llegar a considerarse “pacientes con discapacidad” dependiendo lo avanzado que se encuentre esta enfermedad.

En la mayoría de los casos algunos odontólogos consideran no estar preparados para atender a las personas que sufren de alguna discapacidad, enfrentándose con frecuencia a temores y dudas sobre el manejo que se debe asumir ante personas con este tipo de condiciones, sin embargo, como profesionales de la salud tenemos la obligación de proporcionar un excelente servicio dentro de nuestras posibilidades.

Hay casos en los que la neurofibromatosis llega a afectar la audición por lo cual es importante que nosotros como odontólogos procuremos hablar todo el tiempo de frente a nuestros pacientes usando muchos gestos de expresión facial usando un lenguaje sencillo y objetivo, influyendo mucho la creatividad del odontólogo para poder comunicarse.<sup>20</sup>

Esta enfermedad también puede llegar a generar pérdida de la visión en algunos casos parcial o total por el desarrollo de los neurofibromas, siendo importante que el odontólogo pueda generar confianza con el paciente manteniendo casi todo el tiempo una plática amigable con su paciente y mantener dentro de lo posible a la persona titular del menor en presencia.

Es importante que nosotros odontólogos hagamos conscientes a los papás de que requieren de cuidados especiales para realizar su higiene ya que pueden generar fácilmente enfermedades debidas al tiempo prolongado de retención del alimento en la boca generando inflamación gingival, caries y enfermedad periodontal.

El control de placa bacteriana con el cepillo adecuado y el uso de pasta fluorada, junto con aplicaciones tópicas de fluoruro es lo ideal en cuestión a prevención en este tipo de pacientes junto con sus citas de revisión cada 3 o 6 meses dependiendo de lo que el dentista decida.

Una vez que logramos concientizar a los papás en este tema, pero aún hay que llevar al pequeño al sillón dental para hacerle algún tratamiento, puede ser complicado su manejo por lo que nosotros odontólogos tenemos que saber como controlar y cambiar la actitud del pequeño desde una simple inseguridad hasta una actitud difícil para su revisión.

Uno de los aspectos más importantes en odontopediatría es el control de la conducta ya que sin una buena cooperación por parte del niño no es posible lograr satisfactoriamente un tratamiento dental.

La finalidad que buscamos como odontólogos con el control del comportamiento de estos pacientes es disminuir su miedo y la ansiedad, al promover su necesidad de una buena salud bucal.<sup>20</sup>

En la odontopediatría las técnicas que tienen mayor aprobación se basan en los principios de relajación, distracción, imitación y desensibilización sistemática.

La última propuesta por la Academia Americana de Odontopediatría clasifica a las técnicas como:

1. Técnicas de manejo de conducta básicas
  - Comunicación y guía comunicativa
  - Comportamiento del odontólogo
  - Accesibilidad del paciente
  - Presencia/ausencia de los padres
  - Decir-mostrar-hacer
  - Control de voz
  - Comunicación no verbal
  - Reforzamiento positivo
  - Distracción
  
2. Técnicas de manejo de conducta avanzadas
  - Mano sobre boca
  - Restricción física
  - Sedación
  - Anestesia general
  
3. Técnicas de modificación de la conducta
  - Refuerzo
  - Desensibilización
  - Imitación <sup>21</sup>

A continuación, se describirán algunas técnicas que llegan a ser usadas comúnmente en odontopediatría como el refuerzo, desensibilización e imitación.

**Refuerzo Positivo:** el refuerzo positivo logra aumentar que el paciente sea más constante, se puede aplicar de forma social mediante modulación de voz, expresión facial, alabanzas verbales o una demostración física de afecto.

**Refuerzo Negativo:** el refuerzo negativo conduce a la repetición de una conducta omitiendo un comportamiento negativo y llega a ser utilizado como castigo mediante la expresión de rechazo.

**Desensibilización:** esta técnica ayuda a disminuir miedos que pudo aprender el paciente o reacciones fóbicas haciendo percepciones nuevas o más placenteras para el niño. Hay que enseñar métodos de relajación al paciente y describirle circunstancias que guardan relación con sus miedos.

**Imitación:** esta técnica principalmente nos ayuda para el tratamiento de los miedos, es de gran utilidad para los niños aprensivos que no han tenido una experiencia dental anteriormente.

Consiste en la observación de 1 o más niños que demuestren una conducta apropiada en situaciones que pueden generar miedo.

Este tipo de técnicas nos pueden ayudar para generar un ambiente seguro para el pequeño y lograr generar en él confianza sobre todo evitando poder generarle algún trauma ya que sabemos que las visitas al dentista pueden llegar a ser de mucho estrés para los niños y más aún si presentan una enfermedad como lo es la neurofibromatosis. <sup>21</sup>

Con estas herramientas es importante que nosotros podamos detectar y manejar al paciente con neurofibromatosis ya que las personas que llegan a sufrir de una enfermedad crónica de este tipo puede pasar por los estados de depresión, desconocimiento y aislamiento a consecuencia de un cambio de identidad social ya que antes de tener un diagnóstico el paciente se encontraba en un ambiente de personas sanas y después del diagnóstico se encuentra en un círculo de personas con una enfermedad al cual nadie quiere pertenecer.

Es importante entender la parte psicológica que genera la neurofibromatosis tipo 1 ya que por mucho tiempo se creía que los niños con esta enfermedad eran tontos, desinteresados y con una mala actitud.

Por eso una vez que estas dificultades comienzan a hacerse presentes en la vida del paciente es importante que nosotros como odontólogos tengamos la capacidad de manejar con estas conductas para ayudar al paciente con un crecimiento y desarrollo adecuado.

En muchas ocasiones tanto los pacientes como sus familiares llegan a sentirse rechazados en la sociedad a causa de los efectos que llega a tener esta enfermedad, impotentes y sobre todos con una preocupación a causa de que su futuro es incierto ya que en esta enfermedad las manifestaciones son de cierta forma incurables sin un tratamiento quirúrgico, es una enfermedad progresiva y sobre todo variable.

Los pacientes llegan a presentar sobre todo una gran disminución en su autoestima, pero no solo ellos sino también los padres del niño.<sup>21</sup>

Es primordial que estos pacientes cuenten con un fuerte círculo de apoyo y los recursos que llegan a intercambiar entre los miembros de este círculo familiar y social, esto nos ayudará a nosotros para llevar un mejor manejo de conducta con este tipo de pacientes llegando a ganarnos su confianza de una manera más rápida y menos complicada a diferencia si el paciente pediátrico no tiene un círculo de apoyo causando aún mayores inseguridades en ellos provocando que las consultas odontológicas sean más complicadas ya que sería más difícil conseguir su confianza.

Los pacientes que tienen un círculo de apoyo más sólidos en ocasiones llegan a encontrarse de cierta forma un poco más sanos y fuertes, según Chacón hay tres tipos de apoyo:

**1. Apoyo emocional:** en este tipo de apoyo se priorizan los sentimientos del paciente haciéndolo sentir amado y perteneciente a su círculo social generando confianza en el y que pueda confiar en los demás.

**2. Apoyo tangible o instrumental:** consiste en ofrecer y dar ayuda de forma directa disminuyendo la carga tanto física como emocional del paciente.

**3. Apoyo informacional:** se enfoca en buscar todo tipo de información sobre la enfermedad para que el paciente pueda comprender lo que está viviendo y hacerle entender que no es el único en esa situación, consiguiendo guías y quien les ayude a resolver sus dudas.

El ser consciente de la enfermedad como paciente es el primer paso para poder convivir con ella, como niño es complicado razonar con todo lo que conlleva esta enfermedad por lo cual son los papás los que llegan a enfrentarse con estos conflictos, por ende, tenemos que encaminar a los padres a un buen manejo y hacerlos conscientes de que en la etapa infantil el pequeño va a depender al 100% de ellos.<sup>21</sup>

## CONCLUSIONES

La neurofibromatosis es una enfermedad genética autosómica dominante que afecta principalmente la piel y las ramas nerviosas del cuerpo humano, es una enfermedad con una sintomatología variable casi asintomática.

Para esta enfermedad no hay un tratamiento específico y la atención médica que los pacientes con neurofibromatosis requieren es paliativa y de ser detectada a tiempo puede hacerse más llevadera y mejorar la calidad de vida de estas personas.

Es importante que nosotros como odontólogos tengamos los conocimientos básicos sobre esta enfermedad ya que no estamos exentos de poder atender a algún paciente con neurofibromatosis.

Hay que tener en cuenta en el tratamiento odontológico que estas personas llegan a nosotros en un estado delicado tanto físico como emocional y mental, por lo cual nosotros debemos tener la delicadeza para poder darles una atención adecuada.

De igual manera nosotros debemos tener en cuenta que esta enfermedad requiere de un manejo multidisciplinario por lo cual nosotros como odontólogos tenemos que estar en constante comunicación con el médico de cabecera del paciente y con los demás médicos que puedan estar involucrados con él para darle la mejor atención posible.

Esta enfermedad no se puede tomar a la ligera, aunque sea asintomática ya que en algunas ocasiones esta enfermedad puede llegar a tornarse maligna requiriendo de tratamientos más agresivos.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ríos C, Mora G. Neurofibromatosis tipo 1 -Enfermedad de Von Reclinghausen-. Rev Med de CRI y Cen. AM. LXXI [Internet]. 2014 [Citado el 22 de septiembre de 2022];(610):249-252. Disponible en: <https://bit.ly/3VnPMcJ>
2. Negreiros MC, Loureiro FR, Montagner H, Muñante JL, Moraes M. Neurofibromatosis tipo I con manifestaciones en el periodonto y lengua: presentación de un caso. Rev Esp Cir Oral y Maxilofac [Internet]. 2008 [Citado el 19 de septiembre de 2022];30,3(mayo-junio):185-190 Disponible en: <https://bit.ly/3V4KWBB>
3. Florencia M, Inés N. Neurofibromatosis tipos 1 y 2. Rev. Hosp. Ital. B. Aires. [Internet]. 2019 [Citado el 19 de septiembre de 2022];39(4). Disponible en: <https://bit.ly/3u43cip>
4. Guevara AL, Rodríguez N. A propósito de un diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1- enfermedad de von Recklinghausen. Rev ALERTA. [Internet]. 2019 [Citado el 25 de septiembre de 2022];2(1). Disponible en: <https://bit.ly/3VBHZZC> doi: <https://doi.org/10.5377/alerta.v2i1.7529>
5. Fares Y, Haddad G, Kanj A, Farhat O. Neurofibromatosis tipo 1 y 2 (Características clínicas y manejo). Rev Med de CRI y Cen. AM. LXV. [Internet]. 2008 [Citado el 28 de septiembre de 2022];(583):131-137. Disponible en: <https://bit.ly/3OwHAow>
6. Carcavilla A, Santomé JL, Pinto I, Sánchez J, Guillén E, Martín M, Lapunzina P, Ezquieta B. Síndrome LEOPARD: una variante del

síndrome de Noonan con fuerte asociación a miocardiopatía hipertrófica. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2013 [Citado el 9 de noviembre de 2002];66(5):350-356. Disponible en: <https://bit.ly/3EZbMW4> doi: <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2012.09.017>

7. Florentín C, Morel Z, Gulino R, Galeano M, Chamorro L, Blanco F. Síndrome de McCune-Albright. Reporte de un caso. Pediatr. (Asunción) [Internet]. 2014 [Citado el 13 de noviembre de 2022];41(2):139-142. Disponible en: <https://bit.ly/3GI4Mhw>
8. Soto C, Gómez LC, Mantilla JC, Borda D. Síndrome de Jaffe-Campanacci: reporte de un caso. Rev. Colomb. ortop traumatol [Internet]. 2007 [Citado el 13 de noviembre de 2022];21(4):266-270. Disponible en: <https://bit.ly/3VnQEhv>
9. Martín J, Duarte S, Rodriguez A. Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Reporte de tres casos. Rev ADM [Internet]. 2001 [Citado el 13 de noviembre de 2022];58(5):170-172. Disponible en: <https://bit.ly/3V3OCne>
10. Neurofibromatosis tipo 2 [Internet]. México:Medigraphic.com [citado el 6 de octubre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3qBNTdV>
11. López R. Neurofibromatosis: revisión de la literatura. [Tesina de licenciatura] Universidad Nacional Autónoma de México; 2015. 94 p. Disponible en: <https://bit.ly/3Y2hqOI>
12. Nervous System: Neurofibroma [Internet]. Hamburgo, Alemania: Atlasgeneticsoncology.org. [citado el 07 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://bit.ly/3BfZs1j>

13. Orozco A, Besson A, Pulido M, Ruiz JA, Linares E, Sáez MR. Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) revisión y presentación de un caso clínico con manifestaciones bucofaciales. Av Odontoestomatol [Internet]. 2005 [Citado el 19 de septiembre de 2022] Disponible en: <https://bit.ly/3FyWS9x>
14. Camargo G. Neurofibromatosis: manifestaciones orofaciales [Tesina de licenciatura]. México: Universidad Nacional Autónoma de México; 2008. 90 p. Disponible en: <https://bit.ly/3FuAj5J>
15. Vargas F, Arenas R. Enfermedad de von Recklinghausen. Una visión actual de las neurofibromatosis. DermaCMQ [Internet]. 2009 [Citado el 25 de septiembre de 2022];7(3):181-190. Disponible en: <https://bit.ly/3XzkqSn>
16. Lee L, Yan YH, Pharoah MJ. Radiographic features of the mandible in neurofibromatosis: a report of 10 cases and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod [Internet]. 1996 [Citado el 25 de septiembre de 2022] Disponible en: <https://bit.ly/3F04gu9> Citado en Pubmed: PMID: 8653472. doi: 10.1016/s1079-2104(96)80338-6.
17. Levi F, Ramírez OA. Neurofibromatosis. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. FO. Antioquia [Internet]. 2010 [Citado el 25 de septiembre de 2022];21(2):218-225. Disponible en: <https://bit.ly/3EXNfAS>
18. Del Río Islas J, Hernández Juárez MK, Montes Chávez JG, Torales Rivera U, Guadarrama Ortiz P. Fármacos candidatos para tratamiento de neurofibromas plexiformes inoperables en pacientes con neurofibromatosis tipo 1. Atención Familiar [Internet]. 2019 [Citado 9 de

diciembre de 2022];26(2):72-6. Disponible en: <https://bit.ly/3GJk7OP>  
doi: <https://doi.org/10.22201/facmed.14058871p.2019.2.68830>

19. Ferreiro S, Alvarez L, Salveraglio I, Gugelmeier V, Figueiredo M. Atención odontológica humanizada a un paciente con neurofibromatosis tipo 1 atendido en una clínica de odontología de especialización infantil: reporte de Caso. Odontoestomatología [Internet]. 2022 [Citado el 19 de septiembre de 2022];24(39). Disponible en: <https://bit.ly/3W37v9V> doi: <https://doi.org/10.22592/ode2022n39e409>.
20. Giraldo MC, Martínez CM, Cardona N, Gutiérrez JL, Giraldo KA, Jiménez PM. Manejo de la salud bucal en discapacitados. CES Odontología [Internet]. 2017 [Citado el 18 de noviembre de 2022];30(2):23–36. Disponible en: <https://bit.ly/3W3kCb5>
21. Antunes T, Jimeno G, Dalmau B. Técnicas de modificación de la conducta en Odontopediatría. Revisión bibliográfica. Odonto. Ped. [Internet]. 2008 [Citado el 18 de noviembre de 2022];16(2):108-120 Disponible en: <https://bit.ly/3gvyax4>