

# Estudio Clínico e Histopatológico de la Enfermedad de Von Recklinghausen en Cavidad Oral

Roberto Romero R. D.O.<sup>1</sup>, Juan Gutierrez M. D.O.<sup>2</sup>

Se han estudiado 12 casos de la enfermedad de Von Recklinghausen; la mayor incidencia fue entre las edades 31-40 años, 6 casos 50% es en la edad adulta que desarrolla plenamente los tumores cutáneos y manchas "café con leche" (5).

En la localización bucal las lesiones presentaron mayor incidencia en la región del paladar, 5 casos 41.7%. En el estudio del Tipo de lesión clínica bucal neurofibromatosa se hallaron nódulos periféricos con mayor incidencia en 8 casos, 66.6%; los nódulos de piel fueron de aspecto de "pesón", en cambio en labio como en el caso 4 fue de aspecto papular de 8 mm.φ. Las masas difusas o tumores se detectaron 3 casos 25% fueron subcutáneas a lo largo del trayecto del nervio (8). En radiografías se detectó resorción osteoalveolar en 7 casos 58.3%. En el ligamento periodontal se hallaron tumor en 3 casos 25% y en maxilares 2 casos 16.7% con lesiones líticas extensas.

En el estudio histopatológico se apreciaron numerosas células alargadas típicas, las células de Schwann que formaron haces que se entrecruzaron entre sí.

**Palabras claves:** Pápula, masa difusa, célula de Schwann.

Twelve Von Recklinghausen cases were studied finding more incidence within the 31-40 years group, with an incidence of 50% (6 cases). In the intraoral area there was more incidence in the palate, (5 cases 41.7%) but in the type of lesion the peripheral modules were more frequent (8 cases, 66.6%).

The peripheral nodules were like nipples, but in case 4 it was like papule of 8 to 10 mm of diameter. Tumors or diffuse masses were detected in 3 cases (25%) being subcutaneous along the nerve. It was observed in the hard palate a soft lesion with 20 mm of diameter, which was the same color of the underlying mucous. In the radiographic examination it was found alveolar bone loss in 7 cases (58.3%) as found in the serial radiographies. Tumor was found in the periodontal ligament in 3 cases (25%), in the maxilla 2 cases (16.7%) with extensive osteolytic lesions.

In the histopathology it was found a great number of enlarged typical Schwann cells with fusiform nucleus around the vessels.

**Key words:** papular nodule diffuse mass Schwann cell

## I. INTRODUCCIÓN

Es la primera vez que se realiza en cavidad oral un estudio de la Enfermedad de Von Recklinghausen. En nuestro medio hay poca incidencia, habiéndose encontrado de acuerdo a nuestra meta doce casos, 8 en el

Hospital Dos de Mayo, 3 en el Hospital Almenara y 1 en la Facultad de Odontología-UNMSM. Se han detectado hallazgos importantes de lesiones neurofibromatosas en cavidad bucal, no obstante de que algunos autores mencionan que en cavidad oral se encuentran éstas lesiones en un 5%; en nuestro caso hemos encontrado y anotado en las hojas clínicas las repercusiones estomatológicas de éstas neurofibromatosis en lo que se refiere a localización y tipo de lesión clínica.

<sup>1</sup> Prof. Principal, Pas Director del Centro de Extensión Universitaria y Proyección Social

<sup>2</sup> Prof. Principal Pas Coordinador del Departamento Académico de Ciencias Básicas.

En la Enfermedad de Von Recklinghausen es poco frecuente y rara. Es una displasia neuroectodérmica hereditaria autosómica dominante con mal formaciones múltiples en piel, tejidos blandos, hueso, sistema nervioso central, sistema nervioso periférico (2,3), cuyas manifestaciones aparecen como tumores nerviosos o neurofibromas y manchas claras color "café con leche" en piel; la participación interna son en los huesos, cuyos tumores centrales deforman los huesos, con presencia de neurofibroma en el tracto gastrointestinal (4) y cavidad oral.

Como es asintomática en la 1ra. y 2da. etapa de la vida se puede detectar precozmente nódulo o tumores neurofibromatosos en cavidad oral como una decena de manchas "café con leche" en las axilas (6).

### OBJETIVOS

1. Determinar la localización y tipos de lesiones en la enfermedad de Von Recklinghausen en cavidad oral.
2. Identificar las lesiones neurofibromatosas bucales en cortes histopatológicos de la enfermedad de Von Recklinghausen.

### HIPÓTESIS

En cavidad oral se hallan las localizaciones y tipos de lesiones características clínicas e histopatológicas de la enfermedad de Von Recklinghausen.

## II. MATERIAL Y METODO

### MATERIAL

TAMAÑO DE LA MUESTRA: Se consideró dos grupos:

**Grupo A :**

Pacientes con Enf. de Von Recklinghausen : 12 casos

**Grupo B :**

Pacientes control..... : 12 casos

Total : 24 casos

### RECOLECCION DE LA INFORMACION

**Universo Físico:**

- Hospitales de Lima
- Laboratorio de la Facultad de Odontología. UNMSM.
- Instituto de Patología. UNMSM.

**Universo Biológico:**

- a. Unidad de muestreo: Tejido nodular
- b. Unidad de análisis: corte histológico de biopsia.

### TÉCNICAS UTILIZADAS

1. Historia clínica.
2. Examen clínico y Diagnóstico clínico de la enfermedad.
3. Estudio radiográfico oral
4. Tema de biopsias quirúrgicas
5. Cortes histopatológicos
6. Colorantes: PAS, Giemsa, Masson, H-E.

### ETAPAS DE ESTUDIO

El Proyecto se diseñó para cuatro etapas: Dos en el primero y dos en el segundo semestre.

Primera etapa: Corresponde a la identificación del universo físico, exploración clínica, historia clínica y fotografías.

Segunda etapa: Corresponde al trabajo clínico.

Detectar los casos clínicos, estudio clínico y radiográfico.

Tercera etapa: Unidad de muestreo, Toma de biopsias.

Cuarta etapa: Diagnóstico clínico e histopatológico. Análisis de datos. Resultados. Discusión y Conclusiones.

La estrategia de la investigación fue centrado en contrastar la hipótesis de nuestro proyecto con los hallazgos de los casos clínicos que van dirigidos a los objetivos de la investigación.

## III. RESULTADOS

Se estudiaron doce casos de la enfermedad de Von Recklinghausen. Las edades que fluctuaron entre 20-30 años se detectaron 4 casos, 33.3%; el grupo de las edades de 31-40 años se detectaron 6 casos, 50%; y el grupo entre 41-70 años se detectaron 2 casos, 16.7%.

Cuadro 1

### EDADES

| EDAD  | Nº de Casos | %    |
|-------|-------------|------|
| 20-30 | 4           | 33.3 |
| 31-40 | 6           | 50.0 |
| 41-70 | 2           | 16.7 |
|       | 12          | 100  |

En el estudio de la localización clínica de la E.V.R. (cuadro 2), en la localización de labio se estudiaron 4 casos, 33.3%; en localización de la región en encía se estudiaron 3 casos, 25%; y en paladar se estudiaron 5 casos, 41.7%.

Cuadro 2  
LOCALIZACION BUCAL

| LOCALIZACION | PACIENTE   | Nº de Casos | %    |
|--------------|------------|-------------|------|
| LABIO        | 1-3-6-12   | 4           | 33.3 |
| ENCIA        | 4-9-11     | 3           | 25.0 |
| LENGUA       | 0          | 0           | 0    |
| PALADAR      | 2-5-7-8-10 | 5           | 41.7 |
|              |            | 12          | 100  |

En el estudio del Tipo de Lesión Clínica Bucal se detectaron nódulos periféricos 8 casos, 66.6%; Masas difusas 3 casos, 25% y nódulo central mandibular 1 caso, 8.4%.

Cuadro 3  
TIPO DE LESION CLINICA BUCAL

| TIPO DE LESION           | Nº de Casos | %    |
|--------------------------|-------------|------|
| NÓDULOS PERIFÉRICOS      | 8           | 66.6 |
| TUMORES O MASAS DIFUSAS  | 3           | 25.0 |
| NODULO CENTRAL MANDIBUL. | 1           | 8.4  |
| DEFORMIDAD DE HUESO      | 0           | 0    |
|                          | 12          | 100  |

En el estudio radiográfico dentomaxilar de la neurofibromatosis se detectó tumor en el ligamento periodontal 3 casos, 25%; se detectó resorción osteoalveolar 7 casos, 58.3%; y, tumor en maxilar 2 casos, 16.7%.

Cuadro 4  
ESTUDIO RADIOGRAFICO

| LOCALIZACIÓN               | Nº de Casos | %    |
|----------------------------|-------------|------|
| TUMOR LIGAMENTO PERIODONT. | 3           | 25   |
| RESORCION OSTEOALVEOLAR    | 7           | 58.3 |
| TUMORES EN MAXILARES       | 2           | 16.7 |
|                            | 12          | 100  |

En los cortes histopatológicos hemos apreciado numerosas células alargadas típicas de células de Schwann que forman haces o grupos que se entrecruzan entre sí con disposición alrededor de los vasos sanguíneos, entre las células un magma claro correspondiente al estroma del nervio. En otros casos se han encontrado fascículos en sección longitudinal y transversal de células típicas del nervio de cubierta o células de Schwann, que aparecen con sus núcleos todos iguales sin anisonucleosis propias del neurofibroma benigno; entre ellas se aprecia un tejido claro laxo propio de la sustancia fundamental del nervio.

#### IV. DISCUSION

En los doce casos detectados de la enfermedad de Von Recklinghausen, en lo que se refiere a las edades que fluctuaron de 31 - 40 años, correspondiendo 6 casos 50%; como dice Robbins S.L. (5) es en la edad adulta que desarrollan plenamente los tumores cutáneos múltiples y las manchas "café con leche".

En la localización bucal las lesiones se presentaron con mayor incidencia en la región del paladar, 5 casos, 41.7% abarcó determinado sector del paladar, en segundo lugar la incidencia fue localizada en el labio con 4 casos, 33.3% casos presentados no refieren nódulos neurofibromatosos en labio.

En el estudio del tipo de lesión clínico bucal neurofibromatosis se hallaron nódulos periféricos en una mayor incidencia, 8 casos 66.6% los nódulos periféricos en piel tenían el aspecto popular, blandos, sésiles, de 8 a 10mm de diámetro que contrasta de los nódulos periféricos de la piel, que como dice Harrison (7) pueden ser redondos, cónicos, pendulares y blandos. Foto 3,4 y 5.

Los tumores o masas difusas se detectaron 3 casos, 25%; son subcutáneos a lo largo del trayecto del nervio (8); así en el mismo caso 4, foto 2, se observó una masa difusa que emerge del nervio nasopalatino, dicha masa localizada en el paladar duro hacia el lado izquierdo mide aproximadamente 20 mm. de tamaño es blanda y del mismo color de la mucosa.

En el estudio radiográfico dentomaxilar se ha detectado resorción osteoalveolar en 7 casos, 58.3% concomitantemente presentaba en el estudio clínico nódulo labial, tronco y cuello cebelludo (casos 1 y 4) y como indica la radiografía dental seriada foto 6. Se ha detectado tumor en el ligamento periodontal en 3 casos 25%; algunos autores como Bhaskar SN (2) refiere que el tumor en el ligamento periodontal ocasiona migración de dientes. En los caso de tumores de los maxilares se



han detectado 2 casos, 16.7% son lesiones extensas líticas que abarcan gran sector del cuerpo mandibular como en una de nuestros casos que presentó nódulo central mandibular. (foto7).

En el estudio histopatológico se ha apreciado numerosas células alargadas típicas, células de Schwann que forman haces o grupos que se entrecruzan entre si, dichas células presentan núcleos delgados fusiformes (5) alrededor de los vasos. (foto 8). En otros casos hemos encontrado células en fascículos en sección transversal y longitudinal que indican células de Schwann que aparecen todos sus núcleos iguales sin anisonucleosis (diferentes tamaño de núcleo de células de Schwann), esto nos indica que son propias de neurofibromatosis benigno. (foto 9).

### V. CONCLUSIONES

1. Mayor incidencia entre 31 a 40 años
2. Se ha detectado masas tumorales en el paladar con mayor frecuencia.
3. Los nódulos periféricos en labio se presentaron de aspecto papular, en contraste con los de piel que

fueron de aspecto de un pesón.

4. En la mayoría de los casos radiográficos se detectó resorción osteoalveolar.
5. En los cortes histológicos se encontraron células de Schwann alargadas típicas con núcleos fusiformes.

### Literatura Citada

1. BURHET L. "MEDICINA BUCAL DE BURKET"  
Edit. Interamericana. México 348:930-1986
2. BHASKAR S.N. "Patología Bucal"  
Edit. Ateneo 369:960-1984
3. ROSE LOUIS "Medicina Interna en Odontología"  
Edic. Salvat. Tome II. 962: 1,400-1992
4. FARRERAS VALENTI "Medicina Interna"  
13ª Edic. Vol. 1 Mosby- Doyma Libros 213:1332-1995
5. ROBBINS SLL CONTRAN "Patología Estructural y Funcional"  
Ed. Interamericana México. 136: 1434-1988
6. SHAFER W. LEVY "Patología Bucal"  
Ed. Interamericana México. 210:939-1987
7. HARRISON "Medicina Interna"  
4ta. Edición España. 688: 710 - 1974
8. CECIL-LOEB "Medicina Interna"  
Ed. Interamericana. Tomo I 505: 845-1996

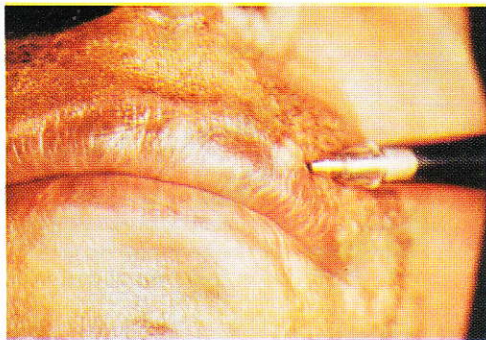


Foto 1

Caso4: apreciamos nódulo labial de aspecto papular, de consistencia blanda, sesil, de 8 mm de diámetro.



Foto 3

Se aprecia en todo el torax manchas de color "café con leche" de diferentes tamaños. Cerca del hombro se aprecia una de mayor tamaño.



Foto 2

El mismo caso anterior, se observa masa difusa, localizada en el lado izquierdo del paladar duro, de consistencia blanda y de 20 mm de tamaño.



Foto 4

Se aprecia en el cuero cabelludo un nódulo periférico de aspecto de pesón, de consistencia blanda. y manchas "café con leche"





Foto 5

Caso 8: Apreciamos una cantidad de nódulos periféricos redondos y otros en forma de pápulas que están uno a continuación de otros.

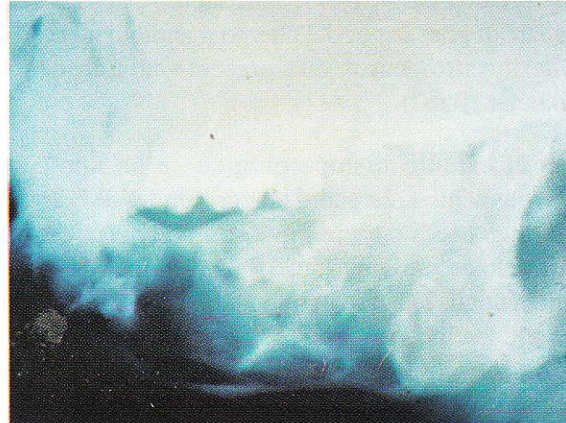


Foto 7

Caso 8: Observamos gran lesión tumoral que abarca casi todo el cuerpo mandibular, de naturaleza lítica que adelgaza la cortical.



Foto 6

Caso 1: En la radiografía seriada se observa resorción osteoalveolar en el maxilar superior.

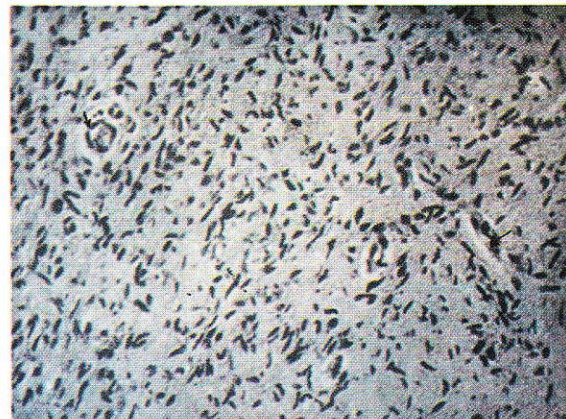


Foto 8

Caso 4: Se aprecia numerosas células alargadas típicas, son células de Schwann que forman haces que se entrecruzan entre sí, con núcleos delgados fusiformes alrededor de los vasos.

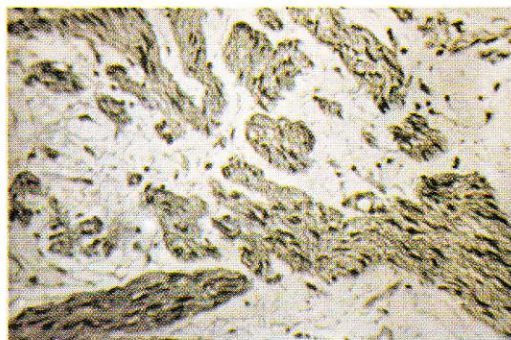


Foto 9

Caso 1: Observamos fascículos en sección longitudinal y transversal de células típicas del nervio de cubierta o células de Schwann, que aparecen con sus núcleos todos iguales sin anisonucleosis, propias de neurofibromas benigno.