

Atención odontológica a paciente pediátrico con neurofibromatosis tipo 1: relato de caso clínico

Dental care for a pediatric patient with type 1 neurofibromatosis: clinical case report

Atendimento odontológico de uma criança com neurofibromatose tipo 1: relato de caso clínico

Márcia Cançado Figueiredo¹ ORCID: 0000-0002-4279-5417

Ana Rita Vianna Potrich¹ ORCID: 0000-0002-1976-302X

Daiana Back Gouvea¹ ORCID: 0000-0003-1180-9326

Ximena Concha Melgar¹ ORCID: 0000-0002-9139-218X

DOI: 10.22592/ode2020n36a10

Resumen

Este relato de caso clínico presenta a una niña de 7 años de edad, con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1, que fue atendida en la clínica de Odontología para Pacientes con Necesidades Especiales de la Facultad de Odontología de la UFRGS. Al examen físico se observó neurofibroma plexiforme que afectaba el párpado superior del ojo derecho, que causaba ptosis, pérdida de visión y asimetría facial. Además, manchas color café con leche y pecas en la piel. Al examen clínico bucal, se observó atresia de la arcada dentaria superior, lesiones de caries dental activas y presencia generalizada de biopelícula microbiana sobre las superficies dentarias y sangrado gingival. Fueron realizados todos los tratamientos odontológicos necesarios para la paciente, con los cuidados pertinentes. Concluimos que es de extrema importancia que los cirujanos dentistas cuenten con conocimiento sobre la neurofibromatosis y estén preparados para formar parte de equipos transdisciplinarios en salud.

Palabras clave: enfermedad nerviosa de recklinghausen, cavidad bucal, niño.

¹ Facultad de Odontología, Universidad Federal de Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil.

Fecha de recibido: 20/4/2020 - Fecha de aceptado: 22/9/2020

Abstract

This clinical case report presents a 7-year-old girl, diagnosed with neurofibromatosis type 1, who was treated at the Dentistry Clinic for Patients with Special Needs of the Faculty of Dentistry of the Federal University of Rio Grande do Sul in Brazil. Physical examination revealed a plexiform neurofibroma involving the upper eyelid of the right eye, causing ptosis, loss of vision, and facial asymmetry. Also, café au lait spots and freckles on the skin. On oral clinical examination, atresia of the upper dental arcade, active dental caries lesions and generalized presence of microbial biofilm on the dental surfaces and gingival bleeding were observed. All necessary dental treatments for the patient were carried out, with the appropriate care. We conclude that it is extremely important that dental surgeons have knowledge of neurofibromatosis and are prepared to be part of transdisciplinary health teams.

Keywords: recklinghausen´s disease of the nervous system, mouth, child,

Resumo

Este caso clínico apresenta uma menina de 7 anos de idade, com diagnóstico de neurofibromatose tipo 1, que foi levada à clínica de Pacientes com Necessidades Especiais do Hospital de Ensino Odontológico da Faculdade de Odontologia da UFRGS. Ao exame físico, observou-se que ela apresentava neurofibroma plexiforme acometendo a pálpebra superior do olho direito, provocando ptose, perda da visão e assimetria facial. Também apresentava manchas cor de café com leite e efélides na pele. Ao exame clínico da cavidade bucal, observou-se atresia maxilar, lesões de cárie ativas e presença generalizada de biofilme e sangramento gengival. Foram realizados os tratamentos odontológicos necessários para a paciente, com os devidos cuidados. Concluímos que é de extrema importância o conhecimento da NF1 por parte dos odontólogos e trabalhar com equipe transdisciplinar.

Palavras-chave: doença nervosa de recklinghausen, cavidade bucal, criança.

Introducción

La neurofibromatosis (NF) es una enfermedad genética, heredada de padres a hijos o que aparece espontáneamente al momento de la concepción, en la que existe crecimiento de tumores en cualquier parte del sistema nervioso, los cuales pueden alterar el desarrollo de otros tejidos, como la piel y huesos. La mayoría de los tumores son benignos, pero pueden volverse cancerosos con el tiempo y generar complicaciones en la audición, visión, motricidad, lenguaje, aprendizaje, pensamiento, sistema cardiovascular, entre otros ⁽¹⁾.

Existen dos tipos de neurofibromatosis: La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) o “*Enfermedad de Von Recklinghausen*”, con una incidencia de 1

cada 2500 - 3500 nacimientos, proviene de una mutación genética en el cromosoma 17 que genera un crecimiento celular descontrolado. Sus signos y síntomas incluyen manchas sin relieve color café con leche en la piel, que suelen aumentar el tamaño y número con el tiempo; pecas agrupadas en pliegues cutáneos, como axilas e ingle; pequeños hematomas pigmentados en el iris de los ojos denominados *nódulos de Lisch*; protuberancias sobre o debajo de la piel y que también pueden desarrollarse dentro del cuerpo, correspondientes a tumores benignos de la vaina nerviosa llamados neurofibromas, deformidades óseas y dificultades de aprendizaje. La neurofibromatosis tipo 2 (NF2) es menos común, con una incidencia de 1 cada 40.000

nacimientos, y proviene de una mutación genética en el cromosoma 22, que también causa proliferación descontrolada de células. Se ve comprometida la audición, debido al desarrollo de tumores benignos en el nervio vestíbulo coclear, que transporta el sonido y equilibra la información a partir del oído interno hacia el cerebro. Se puede observar pérdida gradual de audición, zumbido en los oídos, falta de equilibrio y dolores de cabeza. También pueden estar comprometidos otros nervios como los craneales, espinales, ópticos y periféricos ⁽²⁾.

La NF1 suele manifestarse en la niñez, desde el nacimiento o poco tiempo después, generalmente alrededor de los 10 años. Sin embargo, la NF2 se presenta mayormente al final de la adolescencia o durante los primeros años de adulto. En ambos tipos, los signos y síntomas pueden variar en gravedad y cantidad entre individuos ⁽³⁻⁴⁾.

A pesar de ser transmitidos por herencia autosómica dominante, aproximadamente en la mitad de los afectados no existe historia familiar y son nuevas mutaciones ⁽⁵⁻⁶⁾.

La malignización de los neurofibromas ocurre en apenas 2 a 5% de los casos y, según Korf y Bebin⁽⁷⁾, existe un riesgo estimado de que el 3 a 15% de los pacientes diagnosticados con NF1 sufrirá un proceso de transformación sarcomatosa, siendo los más comunes los desórdenes mieloides, rhabdomyosarcoma, osteosarcoma y ganglioneurofibroma ⁽⁸⁾.

Los neurofibromas pueden aparecer en cualquier sitio; no obstante, la presencia de lesiones en boca es más rara que en otras regiones del cuerpo. Cualquier zona de la cavidad bucal puede estar comprometida, siendo la más frecuente la lengua ⁽⁹⁾. De acuerdo con Cunha Filho y cols⁽¹⁰⁾, algunos pacientes pueden presentar alargamiento del canal y foramen mandibular que puede ser observado en radiografías panorámicas.

Clínicamente, los neurofibromas se presentan como una masa nodular indolora, blanda y de crecimiento lento, pudiendo llegar a ser una masa grande, no encapsulada e infiltrativa que

represente una verdadera hiperplasia de las terminaciones nerviosas. El tratamiento quirúrgico es difícil, ya que frecuentemente invade varias áreas y presenta tendencia a recidiva ⁽¹¹⁾.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino y siete años de edad que fue llevada a la Clínica de Odontología para Pacientes con Necesidades Especiales de la Facultad de Odontología de la Universidad Federal de Rio Grande de Sul (FO-UFRGS) por su abuela, con el objetivo de que se le realice tratamiento de „*caries dental*”.

Durante la anamnesis, la abuela relató que la niña contaba con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 y que tenía una hermana menor que también presentaba el mismo cuadro. En cuanto a hábitos relacionados a la salud bucal, la niña realizaba su propia higiene bucal sin supervisión de un adulto y tenía una dieta poco cariogénica.

En relación a los signos clínicos de la NF1, la niña presentaba neurofibroma plexiforme (compromiso de varios grupos de nervios) que afectaba el párpado superior del ojo derecho y provocaba ptosis, pérdida de visión y asimetría facial (Fig. 1). Además, poseía manchas color café con leche y pecas en la piel. Su cognición y capacidad de comunicación estaban preservadas.



Fig. 1. Examen extraoral frontal de la paciente.



Figs. 2, 3, 4, 5 y 6. Aspectos clínicos iniciales total y por hemi arcada de la cavidad bucal de la niña al iniciar el tratamiento. Fuente: los autores.

Al examen clínico de la cavidad bucal (Figs. 2, 3, 4, 5 y 6), no se observaron lesiones en las mucosas, se identificaron atresia de la arcada dentaria superior con mordida cruzada unilateral en el lado derecho y mordida abierta anterior. Además, presencia generalizada de biopelícula microbiana sobre las superficies dentales y sangrado gingival, un remanente radicular del diente 74, una restauración provisoria en mal estado en las caras oclusal y lingual del diente 85, así como lesiones microcavitadas activas de Caries dental en la cara oclusal de los dientes 26, 65 y 75.

En relación al examen radiográfico, la radiografía panorámica (Fig. 7) mostró una importante alteración en la rama mandibular derecha en forma de racimo y un alargamiento del canal mandibular del mismo lado. También se observaron algunos retrasos en la erupción dentaria que requerían acompañamiento.



Fig. 7. Radiografía panorámica inicial de la paciente.

Como protocolo de la Clínica de Odontología para Pacientes con Necesidades Especiales de la FO-UFRGS, se envió una carta al médico pediatra de la paciente, a través de la abuela, con el objetivo de explicar la propuesta de tratamiento odontológico y solicitarle sus orientaciones médicas sobre el uso de soluciones anestésicas y manejo clínico general de la paciente. El médico respondió indicando tomar cuidado por posibles fracturas óseas.

A partir de los exámenes realizados y el contacto con el equipo médico, se planearon cinco citas para procedimientos odontológicos en ambiente ambulatorio. En la primera consulta se realizó la exodoncia del remanente del diente 74, bajo anestesia local con lidocaína 2% asociada a epinefrina 1: 100000. En la segunda consulta, se inició el tratamiento pulpar (preparación química mecánica de los canales radiculares y medicación intracanal con pasta de hidróxido de calcio) del diente 85. En la tercera consulta, se obturaron los canales radiculares del diente 85 con pasta de hidróxido de calcio, óxido de zinc y propilenoglicol y se selló con ionómero de vidrio autopolimerizable y resina compuesta; bajo aislamiento absoluto y anestesia local. En la cuarta consulta, se aplicaron sellantes resinosos en las caras oclusales de los dientes 26, 65 y 75 bajo aislamiento relativo y se dieron orientaciones de higiene bucal y dieta a la niña y a su abuela. Por último, en la quinta consulta, se reforzaron las orientaciones para la salud bucal. En las figuras 8, 9, 10 y 11 se puede apreciar el aspecto de la cavidad bucal terminado el tratamiento odontológico.



Figs. 8, 9, 10 y 11. Aspectos clínicos de la cavidad bucal por hemi arcada al finalizar el tratamiento de la niña.

La paciente retornó para su control odontológico preventivo pasados 3 meses de la intervención. En dicha consulta, se reforzó la educación para la salud bucal y su influencia en la salud general, se realizó una radiografía periapical para evaluar el tratamiento pulpar del diente 85, el cual se encontraba asintomático, con ausencia de edema o fístula y sin señales radiográficas de alteración pulpar. También se observó la exfoliación del diente 51 y la presencia de tejido fibroso que dificultaba la aparición del diente 11. Debido a que el diente 21 se encontraba en boca hacía más de 6 meses, se realizó, bajo anestesia local, la operculectomía en la región del diente 11. Una semana posterior, la paciente retornó con adecuada cicatrización en el área y presentando inicio de aparición del diente 11. Se ofreció orientaciones sobre las necesidades ortopedicas/ortodonicas de la paciente. Sin embargo, este tratamiento no pudo ser iniciado en la de la FO UFRGS, debido al número limi-

tado de vacantes en las clínicas de ortodoncia de pregrado y posgrado.

La niña, que no presentaba alteraciones en el intelecto, mantuvo un comportamiento positivo durante todas las consultas. Los profesionales responsables por su atención y manejo de conducta utilizaron las técnicas decir-mostrar-hacer y de refuerzo positivo. No hubo llanto ni necesidad de emplear contención física.

El proyecto de atención odontológica al paciente con necesidades especiales de la Facultad de Odontología de la Universidad Federal de Rio Grande do Sul (UFRGS), fue presentado al Comité de Ética en Investigación de dicha Facultad y de la UFRGS, bajo el registro CEP 1499511, el 14 de abril de 2016.

Discusión

La NF1 es una condición que afecta de diversas formas a los individuos que la padecen; sin embargo, la manifestación dermatológica o en forma de tumor facial es la característica que más los perjudica, no solo a nivel fisiológico y anatómico, sino principalmente a nivel psicológico y social, aún considerando que los déficits cognitivos no son una manifestación común de la enfermedad. En el caso presentado, la paciente contaba con inteligencia preservada, lo que contribuyó mucho para el manejo comportamental durante la atención odontológica.

Por otro lado, según el relato de la abuela de la paciente, la familia intentó que la niña recibiese atención odontológica durante mucho tiempo, sin éxito alguno, puesto que los profesionales se negaban a tratarla. Esto nos generó una interrogante: ¿Será que el rechazo estaba relacionado a la complejidad del caso o apenas al impacto estético de la condición? ¿Será que el rechazo se daba sobre la base de impresiones negativas? Esta situación confirmó que la atención odontológica de pacientes con necesidades especiales exige que el profesional se involucre en varios aspectos: conocimiento previo de las patologías y síndromes, estructura física y aporte técnico,

disponibilidad de tiempo de consulta y equipo entrenado, mas principalmente, disponibilidad personal para atender estas personas. Tal vez este último punto sea el más difícil de encontrar entre los profesionales del área de salud, en particular de los cirujanos dentistas.

El caso relatado demostró una cierta complejidad, principalmente en la planificación y elección de tratamientos, en lo que se destaca la importancia de la transdisciplinariedad y enfoque holístico en la atención de pacientes, mediante comunicación constante e intercambio de información entre los profesionales involucrados. Fue así que el médico de la paciente nos resaltó la posibilidad de traumas en la región orofacial, dado que unas de las principales características de la NF1 son las displasias óseas y susceptibilidad a fracturas.⁽¹²⁾

Esto reforzó el carácter conservador y de mínima intervención del plan de tratamiento a ser propuesto, enfocado en la prevención, control de las complicaciones y evitando al máximo las exodoncias, que podrían generar traumas significativos. El tratamiento odontológico debe encargarse también de mantener la salud bucal y mejorar la calidad de vida de dichos pacientes.⁽¹³⁾

El tratamiento de pacientes con compromiso sistémico, como el relatado en este trabajo, llega a tener altos índices de éxito, siempre y cuando sea realizado un plan de tratamiento individualizado basado en el conocimiento de las peculiaridades de las patologías y con enfoque transdisciplinario. La literatura^(3,5,9,11) enfatiza perspectivas positivas con relación a la importancia del odontólogo en el diagnóstico y tratamiento de lesiones/manifestaciones bucales, aun así no estén relacionadas con la queja principal de estos pacientes. En el presente caso, nunca olvidamos que las deformidades faciales interfieren fuertemente en la estética y afectan la convivencia social; era importante un acompañamiento psicológico y esto fue conversado con los cuidadores. Fue altamente gratificante percibir el impacto positivo que generó una atención integral a la paciente.

Conclusiones

La neurofibromatosis tipo 1 es una enfermedad poco frecuente que puede ocasionar manifestaciones orofaciales, como tumores, displasias óseas y lesiones intrabucuales específicas. El tratamiento odontológico de estos pacientes requiere un manejo más personalizado y transdisciplinario, que permita discutir e intercambiar conocimientos entre los profesionales involucrados.

La paciente presentaba alteraciones estéticas que podrían dificultar su interacción social; sin embargo, ella no presentaba alteraciones emocionales y cognitivas. Esto facilitó su manejo comportamental en consultorio. El tratamiento fue satisfactorio para Caries dental, gingivitis y sus consecuencias. Además de que se logró instaurar un programa preventivo periódico de mantenimiento de la salud bucal, en el que se realiza control, detección y tratamiento precoz.

Contribución de autoría

1. Concepción y diseño del estudio
2. Adquisición de datos
3. Análisis de datos
4. Discusión de los resultados
5. Redacción del manuscrito
6. Aprobación de la versión final del manuscrito

MCF ha contribuido en 1, 2, 3, 4, 5 y 6.

ARVP ha contribuido en 4, 5 y 6.

DBG ha contribuido en 4, 5 y 6.

XCM ha contribuido en 4, 5 y 6.

Referencias

1. Marocchio, LS. Neurofibroma isolado na região de cabeça e pescoço: considerações clínicas e histopatológicas, 2004. Dissertação de Mestrado Faculdade de Odontologia de Bauru / FOB, Universidade de São Paulo/USP. DOI 10.11606/D.25.2004.tde-12012006-165250

2. Suárez GMV; Gómez GP. Neurofibromatosis de von Recklinghausen en la niñez. *Medisan*. 2010; 14 (5): 719.
3. Marques AC, Dinis F. Neurofibromatose tipo 1: relato de um caso clínico *Rev Port Med Geral Fam*. 2013; 29: 322.
4. Al-Otibi M, Rutka JT. Neurosurgical implications of neurofibromatosis Type I in children. *Neurosurg Focus*. 2006; 19 (6): E2.
5. Alves PM; Araújo CRF; Pereira JV; Martins FAP; Queiroz LMG. Neurofibromatose tipo 1 com manifestação oral: relato de caso e revisão da literatura. *J Bras Patol Med Lab*. 2008; 44 (2): 141-145.
6. Nallanchakrava S, Mallela MK, Jeenepalli VSK, Niharika HM. A Rare Case Report of Neurofibromatosis Type 1 in a 12-year-old Child: A 15-month Follow-Up *Oral Maxillo fac Pathol*. 2020; 24 (Suppl 1): 106-109.
7. Korf BR; Bebin ME. Neurocutaneous Disorders in Children. *Pediatr Rev*. 2017; 38 (3): 119-128
8. Apostolidis C; Anterriotis D; Rapidis AD; Angelo-poulos AP. Solitary intraosseous neurofibroma of the inferior alveolar nerve: report of a case. *J Oral Maxillo fac Surg*. 2001; 59 (1): 232-235.
9. Martorelli SBF; Andrade FBM; Martorelli FO; Marinho, EVS; Coelho E. Neurofibroma isolado da cavidade oral: Relato de Caso. *Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-fac*. 2010; 10 (1): 43-48.
10. Cunha Filho JJ; Scortegagna A; Martins F; Schwengber MMB; Robinson WM. Neurofibromatose tipo 1 e suas manifestações bucomaxilofaciais. *Revista de Odontologia da UNESP*. 2008; 37(3): 283-289.
11. Freitas JM; Mata LL; Ramos RQ; Araújo MS. Tumor de células granulares intra-orais: apresentação de dois casos clínicos. *Rev port estomatol med dent cir maxilofac*. 2019; 60 (4): 210-215.
12. Darrigo Jr G, Bonalumi Filho A, D'Alessandro DS, Gelller M. Neurofibromatosis type 1 in childhood: review of clinical aspects. *Rev Paul Pediatr*. 2008; 26 (2): 176-82.
13. Shang L; Liu ZFJ, Jing FD, Xu HY; Dong K; Zhang X; Wu H; Jing C ; Li L. Case report of ascending colon cancer and multiple jejunal GISTs in a patient with neurofibromatosis type 1 (NF1) *BMC. Cancer*. 2019; 19 (1196): 2-6.

Márcia Cançado Figueiredo: mcf1958@gmail.com