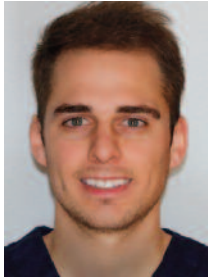




FOTO
CLÍNICA



González Serrano, José
Licenciado en Odontología.
Universidad Rey Juan Carlos.
Especialista universitario en
Medicina Oral. Universidad
Complutense de Madrid.

Fernández Bodas, Moisés
Licenciado en Odontología. Uni-
versidad Complutense de Madrid.
Especialista universitario en Me-
dicina Oral. Universidad Complu-
tense de Madrid.

**Paredes Rodríguez, Víctor
Manuel**
Máster en Cirugía Bucal e Im-
plantología. Profesor Colaborador
Honorífico. Departamento de Es-
tomatología III. Facultad de
Odontología. Universidad Com-
plutense de Madrid.

López-Quiles, Juan
Profesor Contratado Doctor. De-
partamento de Estomatología III.
Facultad de Odontología. Univer-
sidad Complutense de Madrid.

Hernández Vallejo, Gonzalo
Profesor Titular. Departamento de
Estomatología III. Director del
Postgrado de Especialista en Me-
dicina Oral. Facultad de Odonto-
logía. Universidad Complutense
de Madrid.

Indexada en / Indexed in:

- IME
- IBECs
- LATINDEX
- GOOGLE ACADÉMICO

Correspondencia:

José González Serrano
Departamento de Estomatología III.
Facultad de Odontología. UCM.
Plaza Ramón y Cajal s/n, 28040 Madrid.
Email: jose.gser@gmail.com
Tel.: 662293482

Manifestaciones orales y extraorales de la neurofibromatosis de von Recklinghausen

González Serrano, J., Fernández Bodas, M., Paredes Rodríguez, VM., López-Quiles, J., Hernández Vallejo, G. Manifestaciones orales y extraorales de la neurofibromatosis de Von Recklinghausen. *Cient. Dent.* 2015; 12; 2: 149-150.

La neurofibromatosis de Von Recklinghausen o tipo 1 (NF1) es una enfermedad de transmisión genética autosómica dominante causada por mutaciones en un gen del cromosoma 17¹. Tiene una incidencia de 1 de cada 3.000 nacimientos en todo el mundo². Las manifestaciones orales de la NF1 se presentan entre el 4 y 7% de las veces, siendo la lengua el lugar más común de aparición de los neurofibromas³.

Se presenta el caso de un paciente varón de 43 años diagnosticado de NF1 que acude a una consulta de revisión al Título de Especialista universitario en Medicina Oral de la Facultad de Odontología de la Universidad Complutense de Madrid (UCM).

En los antecedentes personales refiere haber sido intervenido en 25 ocasiones de hidrocefalia (la primera a los 13 años), por acumulación del líquido cefalorraquídeo en el interior de los ventrículos, fruto de la NF1. En cuanto a los an-

tecedentes familiares, su padre y su abuelo lo padecían y tres de los cinco hermanos lo padecen. A pesar de ello, ninguno estaba afectado de igual manera, dado las grandes variaciones en su forma de presentación, incluso en una misma familia⁴.

En la exploración extraoral presenta múltiples neurofibromas cutáneos en tronco, extremidades, cara e incluso labios (Figuras 1 y 2). Además presenta manchas color "café con leche" (Figura 3).

En la exploración intraoral encontramos dos lesiones exofíticas bien delimitadas de consistencia blanda: una localizada en paladar duro (Figura 4) y otra en el borde lateral de la lengua (Figura 5). Podrían tratarse de neurofibromas periféricos orales, aunque el diagnóstico definitivo se consigue únicamente con la anatomía patológica.



Figura 1. Múltiples neurofibromas en el dorso.



Figura 2. Neurofibromas labiales y periorales.



Figura 3. Mancha color 'café con leche' en zona inguinal.

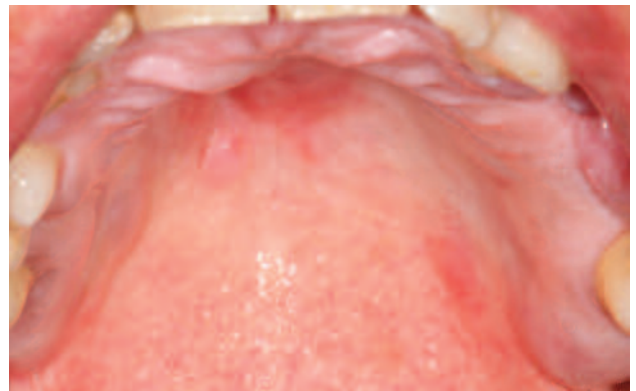


Figura 4. Lesión exofítica en el paladar duro.



Figura 5. Lesión exofítica en el borde lateral izquierdo de la lengua.



BIBLIOGRAFÍA

1. Cawthon RM, Weiss R, Xu GF, Viskochil D, Culver M, Stevens J, et al. A major segment of the neurofibromatosis type 1 gene: cDNA sequence, genomic structure, and point mutations. *Cell* 1990;62:193-201.
2. Viskochil D. Genetics of neurofibromatosis 1 and the NF1 gene. *J Child Neurol* 2002;17:562-570.
3. Geist JR, Gander DL, Stefanac SJ. Oral manifestations of neurofibromatosis types I and II. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992;73:376-382.
4. Suarez C, Rodrigo JP, Ferlito A, Cabanillas R, Shaha AR, Rinaldo A. Tumours of familial origin in the head and neck. *Oral Oncol* 2006;42:965-978.