


# Atención odontológica humanizada a un paciente con neurofibromatosis tipo 1 atendido en una clínica de odontología de especialización infantil: reporte de Caso

*Humanized dental care for a patient with type 1 neurofibromatosis attended in a specialized children's dentistry clinic: case report*


*Atendimento odontológico humanizado a paciente com neurofibromatose tipo 1 atendido em ambulatório especializado de odontologia infantil: relato de caso*

Silvina Ferreiro López<sup>1</sup>,  0000-0002-6406-6530

Licet Alvarez<sup>1</sup>,  0000-0001-9659-6045

Inés Salveraglio<sup>1</sup>,  0000-0001-9149-2343

Virginia Gugelmeier<sup>1</sup>,  0000-0002-5873-6788

Marcia Cançado Figueiredo<sup>2</sup>,  0000-0002-4279-5417



DOI: 10.22592/ode2022n39e409

## Resumen

Este trabajo tiene como objetivo relatar el abordaje individualizado, inclusivo y humanizado de un niño de 4 años y tres meses, con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1, atendido en la Carrera de Especialización en Odontopediatría de la Escuela de Graduados, Facultad de Odontología, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay. En el examen clínico se pudo observar cicatrices derivadas del tratamiento quirúrgico del neurofibroma plexiforme en la zona cervical y la presencia de hipotonicidad muscular oral. Al examen clínico intraoral, se observaron amplias zonas desdentadas a consecuencia de exodoncias de quince dientes deciduos. Presentaba lesiones activas de caries en los dientes remanentes, acompañado de biopelícula generalizada y sangrado gingival provocado. Se realizó un abordaje integral del paciente y la terapia rehabilitadora mediante el uso de prótesis parcial removible superior e inferior. Concluimos que el tratamiento odontológico educativo, preventivo, restaurador y rehabilitador fue satisfactorio y la empatía, como proceso dinámico, involucró mecanismos cognitivos, afectivos y conductuales, y fue reconocida por sus efectos positivos en la promoción de la salud bucal del paciente.

**Palabras clave:** enfermedad nerviosa de Recklinghausen, cavidad bucal, niño, mantenimiento del espacio, estética, prótesis dental.

<sup>1</sup>Facultad de Odontología de la Universidad de la República. Montevideo, Uruguay.

<sup>2</sup>Facultad de Odontología de la Universidad Federal de Rio Grande do Sul – Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil. mcf1958@gmail.com

Fecha de recibido: 13/06/2021 - Fecha de aprobado: 08/12/2021

## Abstract

This work aims to report an individualized, inclusive and humanized dental approach, emphasizing the importance of treating a child of 4 years and three months, with a diagnosis of neurofibromatosis type 1, who was referred and treated at the clinic of the Specialization Course in Pediatric Dentistry of the Graduate School, Faculty of Dentistry, University of the Republic in the city of Montevideo, Uruguay. The clinical examination revealed scars from the surgical treatment of the plexiform neurofibroma affecting the child's neck and oral muscle hypotonicity. At intraoral clinical examination, fifteen deciduous teeth were absent and five with early childhood caries lesions as well as a generalized presence of microbial biofilm on the tooth surfaces and provoked gingival bleeding. A necessary dental treatment was carried out for the patient, with the pertinent care, and rehabilitative therapy with an upper and lower removable partial denture. We conclude that educational, preventive, restorative and rehabilitative dental treatment was satisfactory and empathy, as a dynamic process, involved cognitive, affective and behavioral mechanisms and was recognized for its positive effects in promoting the patient's oral health.

**Keywords:** Recklinghausen's disease of the nervous system, mouth, child, maintenance of space, aesthetics, dental prosthesis.

## Introducción

Los síndromes neurocutáneos comprenden a un grupo heterogéneo de patologías caracterizadas por alteraciones del Sistema Nervioso Central (SNC) y tegumentos, y son de etiología idiopática. Dentro de estos

## Resumo

Este trabalho tem como objetivo relatar uma abordagem odontológica individualizada, inclusiva e humanizada, enfatizando a importância do tratamento de uma criança de 4 anos e três meses, com diagnóstico de neurofibromatose tipo 1, que foi encaminhada e tratada na clínica de la Carrera de Especialización en Odontopediatria de la Escuela de Graduados, Facultad de Odontología, Universidad de la República. O exame clínico revelou cicatrizes decorrentes do tratamento cirúrgico do neurofibroma plexiforme que acometia o pescoço da criança e hipotonicidade muscular oral. Ao exame clínico intraoral, quinze dentes decíduos estavam ausentes e cinco com lesões de cárie na primeira infância, além de presença generalizada de biofilme microbiano nas superfícies dentais e sangramento gengival provocado. Foi realizado tratamento odontológico necessário ao paciente, com os devidos cuidados e terapia reabilitadora com prótese parcial removível superior e inferior. Concluimos que o tratamento odontológico educacional, preventivo, restaurador e reabilitador foi satisfatório e a empatia, como processo dinâmico, envolveu mecanismos cognitivos, afetivos e comportamentais e foi reconhecida por seus efeitos positivos na promoção da saúde bucal do paciente.

**Palavras-chave:** doença nervosa de Recklinghausen, cavidade bucal, criança, manutenção do espaço, estética, prótese dentária.

síndromes, se incluye a la Neurofibromatosis (NF), enfermedad autosómica dominante, con expresividad variable y una patología progresiva con afectación multisistémica <sup>(1,2)</sup>. El término NF integra a tres dolencias de origen genético autosómico dominante: Neurofibromatosis tipo 1 (NF1),

Neurofibromatosis tipo 2 (NF2), y Schwannomatosis o Neurofibromatosis tipo 3; estas dos últimas consideradas dentro de las enfermedades raras, siendo la Neurofibromatosis tipo 3 muy infrecuente<sup>(3)</sup>. La NF 2 se la conoce como NF acútica bilateral, se caracteriza por la presencia de tumores múltiples y lesiones de cerebro y médula espinal.<sup>(4)</sup> El primer síntoma de esta enfermedad suele ser el crecimiento de tumores en los nervios auditivos que tiene como consecuencia la pérdida de la audición<sup>(5)</sup>.

La NF1 es la enfermedad genética dominante humana más frecuente, dentro de las enfermedades causadas por defectos de un único gen<sup>(3)</sup>. La prevalencia es 1:3000 niños nacidos vivos<sup>(5)</sup>, más frecuente que en otras enfermedades como la Diabetes Mellitus tipo 1 (1:13000)<sup>(6)</sup> o Fibrosis Quística (1:10.000)<sup>(7)</sup>. La primera publicación de un caso confirmado con NF fue en 1768, con descripción de un paciente con neurofibromas cutáneos, condición que había sido heredada de su progenitor paterno. En 1882, el médico Friedrich Von Recklinhausen describe la patología por primera vez y es por este motivo que también la NF1 lleva su nombre, que a su vez también es conocida como la enfermedad del "Hombre elefante", pero este es un error histórico desde que fue comprobado que el "Hombre elefante" tenía el Síndrome de Proteus<sup>(3)</sup>.

El gen de la NF1 se localiza en el cromosoma 17, en la banda q11, 2 y codifica una proteína activadora GTPasica denominada neurofibromina que tiene un elevado nivel de expresividad en el tejido ectodérmico (piel, nervios y tejido óseo). Se han descrito más de 500 mutaciones de este gen, y si bien el diagnóstico de la enfermedad se basa en

criterios clínicos, existen también pruebas moleculares para el gen NF1 que puede ser de utilidad en algunos casos<sup>(2)</sup>. La penetración de la enfermedad es completa y su expresividad es variable por lo que el grado de afectación de cada individuo es difícil de predecir incluso dentro de una misma familia y aún en casos de gemelos univitelinos<sup>(2,5)</sup>.

El diagnóstico de la NF1 es clínico y en el año 1988 las características específicas fueron definidas por el Instituto Nacional de Salud de Estados Unidos como: seis o más manchas "café con leche", iguales o mayores de 5 mm en pacientes prepúberes; dos o más neurofibromas de cualquier tipo, o uno plexiforme; presencia de pecas en axilas o ingle; glioma del nervio óptico; nódulos de lisch (hamartomas del iris); lesión ósea definida como displasia de esfenoides y un familiar de primer grado con la enfermedad. El hallazgo de dos o más de estos criterios justifica el diagnóstico<sup>(2,4)</sup>. Aunque estos criterios resultan ser altamente específicos en adultos, no se presentan en algunos niños menores de 8 años<sup>(8)</sup>. Existen también una serie de signos tales como macrocefalia, hipertelorismo, implantación baja de las orejas, retraso mental leve, dificultades en el aprendizaje que se asocian a la NF1 pero que no están considerados como criterios de diagnóstico<sup>(9)</sup>, pero se sabe que en los niños preescolares con NF1 predominan dos anomalías comunes: baja estatura y mayor tamaño de cabeza<sup>(10)</sup>.

En resumen, la NF1 es una patología multisistémica con posibilidad de compromiso oftalmológico, osteomuscular, cardiovascular, endocrino, pudiendo afectar al SNC y periférico<sup>(3)</sup>. No existe tratamiento curativo, el mismo se basa en el manejo de los síntomas y posibles complicaciones,

especialmente asociadas al crecimiento tumoral. Se estima que la expectativa de vida de los pacientes es de alrededor de 8 años menos que la población en general <sup>(11)</sup>. Un 50% a un 80% de pacientes con la enfermedad puede tener dificultades de aprendizaje y trastornos de conducta. El 30% de los niños con NF1 puede presentar algún trastorno autista y cerca de un 40% déficit atencional o hiperactividad <sup>(11)</sup>. Se han descrito también en niños, alteraciones en la voz y en la motricidad oral <sup>(10)</sup>.

Las manifestaciones orales y maxilofaciales son de importancia conocerlas como personal de la salud, ya que el odontólogo puede tener un papel protagónico en el diagnóstico adecuado de la enfermedad. Manifestaciones orales en pacientes con neurofibromatosis varían de 3,8% a 20%. Cualquier lugar de la cavidad bucal puede verse afectado. La lengua es el sitio más frecuentemente afectado por los neurofibromas, seguido del paladar, las encías, la mucosa bucal, el suelo de la boca y, más raramente, la mucosa labial <sup>(12)</sup>.

A pesar de que no todos los pacientes tienen las complicaciones clínicas o estéticas más graves de la enfermedad, la mayoría de los pacientes con NF1 y sus familias sufren la incertidumbre sobre el curso y evolución de la enfermedad, como la aparición de nuevos tumores, el compromiso estético y la posible transmisión a sus descendientes, lo que tiene un gran impacto en la calidad de vida de los pacientes <sup>(10)</sup>.

Para Rezende *et al.* <sup>(13)</sup> el bienestar del paciente debe considerarse más que el equilibrio entre el cumplimiento de las expectativas y el dolor; o sea, debe ser el punto de partida del plan de tratamiento.

Ante lo expuesto, el presente relato de caso tiene por objetivo relatar un abordaje odontológico individualizado, inclusivo y humanizado enfatizando la importancia del tratamiento rehabilitador con mantenimiento preventivo de un paciente con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 atendido en 2017, en la Clínica de la Carrera de Especialización en Odontopediatría, Facultad Odontología, Universidad de la República, Uruguay.

## Caso clínico

Paciente de sexo masculino con cuatro años y tres meses de edad que fue llevado a la Clínica de la Carrera de Especialización en Facultad de Odontología, Universidad de la República por sus padres, derivado del centro de salud donde recibe asistencia, con el objetivo de que se valore el posible tratamiento rehabilitador. Los responsables del paciente firmaron el Consentimiento Informado para permitir que se realicen todos los procedimientos dentales propuestos en su hijo, así como fotografías y difusión del caso.

Durante la anamnesis, ambos padres relataron que el niño contaba con diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1, enfermedad heredada a través de su padre que también presentaba el mismo cuadro. El interrogatorio a los progenitores no fue fácil ya que el nivel socioeconómico y cultural de la familia es el de una población vulnerable, la vivienda no es propia, se encuentran en calidad de usufructuario y cuenta con luz y agua potable, pero no con saneamiento. Con respecto a los antecedentes odontológicos de los progenitores, ambos relatan experiencia de enfermedad caries dental, paradenciopatías y falta de piezas dentarias. La madre es portadora de una prótesis

removible.

En cuanto a los antecedentes personales médicos, el paciente se encuentra bajo tratamiento médico, para control de su enfermedad. Su madre cursó un embarazo normal, pero el parto fue prematuro, de 34 semanas, su peso al nacer fue de 2Kg 898grs, talla de 46 cm y el tipo de alimentación fue natural, exclusiva, hasta los 6 meses de edad. La maduración psicomotriz fue muy lenta, ya que comenzó a sentarse al año de edad y a caminar a los dos años.

En lo que refiere al proceso de erupción dentaria, su madre relató que a los 8 meses de edad erupcionó un incisivo inferior. El amamantamiento fue hasta los dos años y medio y como hábito deformante presentó succión del labio inferior.

En cuanto a hábitos de salud bucal, el niño utiliza como flúor sistémico sal de mesa y dentífricos fluorados de uso tópico. El niño se realizaba higiene bucal 3 veces al día sin

supervisión de un adulto y tenía una dieta cariogénica, con alta frecuencia de bebidas y alimentos azucarados y carbohidratos que utilizaba con cuatro y hasta seis momentos de ingesta durante el día.

En relación al examen regional, el paciente presentó asimetría facial, ojeras, labio inferior evertido, voluminoso, con poca tonicidad muscular y ambas comisuras labiales agrietadas. Al examen funcional, se observó respiración mixta, fonación y masticación alteradas por falta de piezas dentarias y deglución atípica.

En relación a los signos clínicos de la NF1, el niño presentaba cicatriz del tratamiento quirúrgico de su neurofibroma plexiforme, que afectaba el cuello e hipotonicidad muscular oral. Su cognición y capacidad de comunicación estaban preservadas. El niño era bastante tímido y tenía mucha dificultad de relacionarse, pero fue colaborador en las consultas clínicas (Figura 1).

**Figura 1:** Examen extraoral frontal del paciente



**Fuente:** Cátedra de Odontopediatría, Udelar.

Al examen clínico de la cavidad bucal (Figuras 2, 3 y 4) no se observaron lesiones en las mucosas, se certificaron quince dientes temporarios ausentes (55-54-52-51-61-62-63-64-65-73-74-75-83-84-85) y cinco dientes temporarios con lesiones de caries (53-71-72-81-82); presencia

generalizada de biopelícula sobre las superficies dentarias, sangrado gingival provocado al sondaje, saliva abundante, lengua voluminosa, desbordante e hipotónica y bridas y frenillos sin particularidades.



**Figuras 2,3, 4:** Aspecto clínico de la cavidad bucal del niño al iniciar el tratamiento



**Fuente:** Cátedra de Odontopediatría, Udelar.

En relación al examen radiográfico, la radiografía panorámica inicial (Figura 5) mostró ausencia de muchos dientes temporarios, y también se observó presencia

de gérmenes de dientes permanentes y retraso en la erupción dentaria de algunos dientes, lo que requería un acompañamiento.

**Figura 5:** Radiografía panorámica inicial del paciente.



A partir de los exámenes realizados y del diagnóstico de la situación del paciente, se determinó que se estaba en presencia de un paciente de alto riesgo con probabilidad de desarrollar nuevas lesiones de caries. Se realizó, en primera instancia, la introducción a la consulta odontológica, explicando estrategias preventivas y motivacionales de educación para la salud dirigida al niño, en forma individualizada y al núcleo familiar. Se abordó la enseñanza de higiene y la importancia de supervisar el cepillado bucal en el niño, el asesoramiento dietario (se pidió cartilla dietaria) y se explicó el uso y dosificación del dentífrico fluorado.

Se planeó una consulta para realizar los procedimientos odontológicos en forma ambulatoria. Utilizando la técnica de remoción selectiva de caries, se realizó la rehabilitación de las piezas dentarias con lesiones de caries activas (53-cara palatina, 71, 72, 81 y 82-caras mesiales y distales), y se realizaron las prótesis removibles superior e inferior. En cada consulta del paciente, se controló el biofilm y se realizó cepillado profesional con dentífrico fluorado de 1450 ppm, haciendo hincapié en la importancia del cepillado nocturno y luego de las comidas principales para así poder lograr una modificación general del comportamiento

hacia la salud. Se indicó a el niño y su familia realizar cepillado bucal como mínimo 2 veces por día con crema dental fluorada mayor a 1100 ppm. El paciente recibió un kit de higiene con cepillo dental y crema dental fluorada 1450 ppm.

Las restauraciones dentarias fueron realizadas con cemento de ionómero de vidrio de fotocurado (FUJI IX GC Corporation) en las piezas 53, 71, 72, 81 y 82 (Figura 6). Las prótesis removibles superior e inferior

para mantenimiento del espacio se confeccionaron siguiendo correctamente los pasos de su confección: a) toma de impresiones con silicona pesada y liviana en un solo tiempo y vaciado para la obtención de modelos de yeso, b) placa de registros y rodets, c) registro oclusal y restablecimiento de dimensión vertical, d) enfilado dentario, e) prueba de dientes y f) prótesis removible superior e inferior (Figuras 7, 8, 9,10, 11, 12 y 13).

**Figura 6:** Restauración con cemento ionómero de vidrio de fotocurado 71, 72, 81,82



**Fuente:** Cátedra de odontopediatría. UdelaR

**Figura 7 y 8:** Toma de impresiones con silicona y obtención de modelos y placa de registros y rodets



**Fuente:** Cátedra de odontopediatría. UdelaR

**Figura 9 y 10:** Registro de la dimensión vertical y prueba de enfilado



**Fuente:** Cátedra de odontopediatría. UdelaR

**Figuras 11, 12 y 13:** Aspectos clínicos de la cavidad bucal con la prótesis removible superior e inferior en boca. Instalación.



**Fuente:** Cátedra de odontopediatría. UdelaR

**Figura 14:** Sonrisa del niño cuando el regresa 3 meses después para evaluación y examen dental.



**Fuente:** Cátedra de odontopediatría. UdelaR



El paciente retornó para su control odontológico preventivo en forma periódica, y a los tres meses de la colocación de las prótesis, para continuar con el control de la infección y control de los mantenedores de espacio (Figura 14).

El niño, que no presenta alteraciones en el intelecto, mantuvo un comportamiento positivo durante todas las consultas. Los profesionales responsables de su atención odontológica utilizaron la técnica de decir-mostrar-hacer y de refuerzo positivo. No hubo llanto por parte del niño, ni necesidad de emplear contención física.

## Discusión

Los tipos de neurofibromatosis son un grupo de trastornos genéticos que hacen que se formen tumores en el tejido del nervio. Estos tumores pueden desarrollarse en cualquier lugar del sistema nervioso, ya sea el cerebro, la médula espinal o los nervios <sup>(1, 2)</sup>. Figueiredo *et al.*<sup>(14)</sup> escribió un caso clínico de una niña, que en relación a los signos clínicos de la NF1, 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. Además, tenía una hermana menor que también presentaba el mismo cuadro. En el caso del paciente presentado en este trabajo, el padre del niño tiene también los signos clínicos de la NF1.

Trabajar con la dieta e higiene bucal del paciente representó un desafío para el profesional. Un aspecto importante a destacar de lo paciente presentado está vinculado a su vulnerabilidad debido a la baja autoestima. Para Brêtas, 2010 <sup>(15)</sup>, la

baja autoestima puede deberse a la carencia de motivación por parte del individuo sobre su cuidado personal, y así a no percibir motivo alguno para cuidarse a sí mismo, así sea un niño de 4 años y tres meses de edad. La integración de esta motivación en el niño y sus familiares representa una estrategia de atención fundamental para la identificación de sus necesidades odontológicas básicas y para proporcionarles un poco de alivio en ese momento de sufrimiento que atraviesan.

El tratamiento propuesto al paciente contempla la rehabilitación protética, para restablecer su función, estética, mejorar la comunicación y la integración social con las otras personas, ya que también puede estar asociada a progresar en su autoestima y confianza, así como de su calidad de vida. Según Antoniazzi *et al.* 2018 <sup>(16)</sup>, la calidad de vida está relacionada a la salud bucal, y tiene un carácter multidimensional, involucrando el estado de salud como los factores sociales y comportamentales.

Además, las prótesis parciales removibles son importantes en estos pacientes pediátricos para restablecer las funciones alteradas y poder optimizar el crecimiento esquelético craneofacial y desarrollo de la dentición, favoreciendo las funciones de masticación, deglución, fonación y digestión. En contradicción Prabhakar *et al.* <sup>(17)</sup> y Brelaz <sup>(18)</sup>, relataron las desventajas del uso de prótesis parciales removibles y, en algunos casos, los ajustes necesarios pueden ser difíciles en pacientes jóvenes. Esto no ocurrió en el caso clínico en cuestión, ya que el paciente fue muy colaborador.

Como afirman Figueiredo *et al.* <sup>(19)</sup> y Gonçalves *et al.* <sup>(20)</sup>, es preciso intensificar el diálogo entre la odontología y las

especialidades médicas que actúan en la atención de estos pacientes y posibilitar el progreso del tratamiento. Una de las actitudes de recuperación de la autoestima es la preocupación estética, incluyendo la sonrisa<sup>(19, 20)</sup>. En el presente caso, la sonrisa del paciente fue restablecida por medio de la confección de las prótesis parciales removibles.

Finalmente, es de suma importancia que el odontólogo que atiende a un paciente con NF1 severa tenga empatía con este, se involucre con su historial clínico para evaluar su perfil cognitivo y dirigir sus intervenciones de acuerdo con su capacidad<sup>(14)</sup>. Según la Ley n° 13.146<sup>(22)</sup> brasileña de inclusión de personas con discapacidad, la humanización por parte de los profesionales de salud es esencial para la realización de procedimientos odontológicos en personas con cualquier síndrome, a partir de la interacción sicosocial y familiar.

La demostración de dominio de los procedimientos clínicos odontológicos a desarrollarse, la paciencia y el disfrute de atender a un paciente con necesidad especial son atributos fundamentales para la atención de un paciente pediátrico en la clínica y lograr su tratamiento con éxito como es presentado en este trabajo.

## Relevancia y aplicación clínica

Este caso clínico presenta de manera clara, descriptiva e ilustrativa, sin limitaciones, las características de un paciente con neurofibromatosis tipo 1 facilitando el diagnóstico por parte del odontólogo.

Además, muestra un tratamiento preventivo, restaurador y rehabilitador adecuado, resaltando la importancia del vínculo y el compromiso del profesional con el paciente y su familia durante la atención a estos pacientes.

## Conclusiones

Las principales características bucales y clínicas generales del paciente relatado estaban de acuerdo con lo descrito en la literatura para la Neurofibromatosis Tipo 1, como poca tonicidad muscular, dificultad de higiene bucal y lesiones de caries dentales activas; evidenciando la necesidad de tratamiento odontológico educativo, preventivo, restaurador y rehabilitador. Los odontólogos desempeñan un papel fundamental en la rehabilitación y bienestar de estos pacientes, debiendo estar integrado en un equipo multidisciplinario de atención a los mismos.

El conocimiento de las comorbilidades que presenta un paciente con la enfermedad genética Neurofibromatosis Tipo 1 es de fundamental importancia para la conducción de su tratamiento odontológico.

## Referencias

1. Orozco AJJ, Besson A, Pulido RM, Ruiz RJA, Linares TE, Sáez YM R. Neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Revisión y presentación de un caso clínico con manifestaciones bucofaciales. *Av. Odontoestomatol.* 2005 [Fecha de acceso: 29 de julio de 2021]; 21(5): 231-239 Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/odonto/v21n5/original1.pdf>

2. Gonzalo M. Neurofibromatosis tipo 1: análisis de características clínicas y tipo de complicaciones en pacientes asistidos en un Hospital de referencia nacional [Monografía de posgrado en Pediatría]. [Montevideo]: Universidad de la Republica, UdelaR; 2015. 20p.
3. Souza JF, Toledo LL, Ferreira MCM, Rodrigues LOCR, Rezende MA. Neurofibromatose Tipo 1: mais comum e grave do que se imagina. *Rev Assoc Med Bras* 2009;55(4):394-9. doi: <https://doi.org/10.1590/S0104-42302009000400012>.
4. Serna FLD, Usuga OAR. Neurofibromatosis: Reporte de un Caso. *Rev Fac Odontol Univ Antioq.* 2010 [Fecha de acceso: 29 de julio de 2021];21(2):218-225 Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/rfoua/v21n2/v21n2a10.pdf>
5. Sanabria CR, Hernández GAM. Neurofibromatosis Tipo 1 Enfermedad de Von Recklinghausen. *Revista Médica de Costa Rica Centroamérica, San José.* 2014 [Fecha de acceso: 29 de julio de 2021]; 71(610):249–252. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2014/rmc142n.pdf>
6. Flor LS, Campo MR. Prevalência de diabetes mellitus e fatores associados na população adulta brasileira: evidências de um inquérito de base populacional. *Revista Brasileira de Epidemiologia, Rio de Janeiro.* 2017; 20(1):16–29. doi:10.1590/1980-5497201700010002 .
7. Athanazio RA, Silva Filho LVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E FA, Melo SFO. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia, São Paulo.* 2017;43(3), 219–245. Doi:10.1590/s1806-37562017000000065
8. Gómez M, Batista O. Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y su diagnóstico molecular como estrategia del diagnóstico diferencial y a edades tempranas. *Rev Med Chile, Santiago.* 2015;143(1):1320-1330. Doi: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872015001000011>
9. Fernández N, Casuriaga AL, Giachetto G. Neurofibroma cervicodorsal en pediatría. *Rev AnFaMed UdelaR, Montevideo.* 2018;5(1):64-69. Doi: <http://dx.doi.org/10.25184/anfamed2018v5n1a3>
10. Mieres PG. Propuesta de Intervención Logopédica en un niño con Neurofibromatosis Tipo I [Tesis de Fin de Grado]. [Valladolid]: Universidad de Valladolid; 2016. 57p. Disponible en: <http://uvadoc.uva.es/handle/10324/19765>
11. Correa MF, Pasik NI. Neurofibromatosis tipos 1 y 2. *Rev. Hosp. Ital. Buenos Aires.* 2019 [Fecha de acceso: 29 de julio de 2021];39(4):116-127. Disponible en: [https://www1.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/noticias\\_attachs/47/documentos/109202\\_115-127-HI5-3-19-Correa-B.pdf](https://www1.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/noticias_attachs/47/documentos/109202_115-127-HI5-3-19-Correa-B.pdf).
12. Soares, MSM, Costa LJ, Aragão MS, Cardoso AB, Gurgel RAS, Passos IB. Neurofibromatose tipo I com manifestação bucal. *Odontologia Clín Científ.*2007 [Fecha de acceso: 29 de julio de 2021]; 6 (1): 91-95 Disponible en: <http://www.luzimarteixeira.com.br/wp-content/uploads/2011/02/neurofibromatose-oral.pdf>

13. Rezende MCRA, Nascimento MRAN, Lopes E, Gonçalves DA, Zavanelli AC, Fajardo RS. Acolhimento e bem-estar no atendimento odontológico humanizado: o papel da empatia. Arch Health Invest Aracatuba. 2015 [Fecha de acceso: 31 de julio de 2021];4(3):57-61. Disponible en: <https://www.archhealthinvestigation.com.br/ArcHI/article/view/904/1190>
14. Figueiredo MC, Potrich ARV, Gouvea DB, Melgar XC. Atención odontológica a paciente pediátrico con neurofibromatosis tipo 1: relato de caso clínico. Odontoestomatología. 2020;22(36):87-93. Doi: <http://dx.doi.org/10.22592/ode2020n36a10>.
15. Brêtas JRS. Vulnerabilidade e adolescência. Rev Soc Bras Enferm Ped. 2010;10(2):89-96. doi: <http://dx.doi.org/10.31508/1676-3793201000011>
16. Antoniazzi RP, Zanatta FB, Ardenghi TM, Feldens CA. The use of crack and other illicit drugs impacts oral health - related quality of life in Brazilians. Oral Diseases. 2018; 24(15):482-488. doi: <https://doi.org/10.1111/odi.12786>.
17. Prabhakar AR, Sugandhan R, Roopa KB, Akanksha G. Esthetic management of an anterior avulsed tooth: A case report. Int J Clin Pediatr Denti. 2009;2(3):35-8. Doi: 10.5005/jp-journals-10005-1016.
18. Brelaz KLAT, Venâncio GN, Almeida MC, Augusto CR. Prótese parcial removível temporária em Odontopediatria: relato de caso. Arch Health Invest. 2016;5(1):13-17. Doi: <http://dx.doi.org/10.21270/archi.v5i1.1295>.
19. Figueiredo MC, Crispin T, Fontes V, Gouvêa DB, Potrich ARV. Atendimento odontológico ao paciente com Síndrome de Apert: relato de caso. Revista da Associação Paulista de Cirurgiões Dentistas. 2021 [Fecha de acceso: 31 de julio de 2021];75(1):38-44. Disponible en: [http://www.sgponline.com.br/apcd/sgp/autor/detalhe\\_lista.asp?status1=7&status2=0&Tipo=Publicado%20na%20Revista](http://www.sgponline.com.br/apcd/sgp/autor/detalhe_lista.asp?status1=7&status2=0&Tipo=Publicado%20na%20Revista).
20. Gonçalves CL, Júnior MFS, Andrade LS, Miclos PV, Gomes MJ. Odontologia hospitalar nos hospitais de grande porte da região metropolitana da Grande Vitória, Espírito Santo. Rev. Bras. Pesq. Saúde, Vitória. 2014;16(1):75-81.
21. Andreatta I, Trintin RV, Limberger V, Moretti AW. Desempenho Cognitivo de Usuários de Crack: relação com características sociodemográficas e de uso de substâncias. Revista Neuropsicologia Latinoamericana. 2019 [Fecha de acceso: 31 de julio de 2021];11(3):43-51. Disponible en: [https://www.neuropsicolatina.org/index.php/Neuropsicologia\\_Latinoamericana/article/viewFile/474/266](https://www.neuropsicolatina.org/index.php/Neuropsicologia_Latinoamericana/article/viewFile/474/266)
22. República Federativa do Brasil. Lei no 13.146, de 06 de julho de 2015. Institui a Lei Brasileira de Inclusão da Pessoa com Deficiência (Estatuto da Pessoa com Deficiência) [Internet]. Planalto. Brasília: Diário Oficial da República Federativa do Brasil. 2015 [Fecha de acceso: 18 de octubre 2021]; 1:2. Disponible en: [http://www.planalto.gov.br/ccivil\\_03/\\_Ato2015-2018/2015/Lei/L13146.htm](http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_Ato2015-2018/2015/Lei/L13146.htm).

**Declaración de Conflictos de interés:**

Los autores no presentan conflicto de interés en la publicación del artículo.

**Nota 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.

SFL ha contribuido en 1, 2, 3, 4, 5.

IS ha contribuido en 1, 2, 3, 4.

VG ha contribuido en 1, 2, 3, 4.

LV ha contribuido en 1, 2, 3, 4.

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

**Nota de aceptación:**

Este artículo fue aprobado por la editora de la revista Mag. Dra. Vanesa Pereira-Prado.