



## RELATO DE CASO

# Solitary circumscribed neuroma of the larynx<sup>☆</sup>

## Neuroma circunscrito solitário de laringe

Conceição Peixoto<sup>a,\*</sup>, Hugo Guimarães<sup>a</sup>, Francisco Oliveira<sup>a</sup>, Eduardo Atraca<sup>a</sup>,  
Margarida Teixeira<sup>b</sup>, Ana Paula Ribeiro<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar do Médio Ave, E.P.E., Santo Tirso, Portugal

<sup>b</sup> Anatomia Patológica, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Recebido em 12 de março de 2015; aceito em 16 de abril de 2015

### Introdução

Os tumores benignos são incomuns na laringe quando comparados com os seus correspondentes malignos. Mais raras ainda são as neoplasias de origem nervosa, das quais se destacam, pelo número, os schwannomas e os neurofibromas. Dentro deste grupo estão também contidas lesões menos frequentes, entre os quais o neuroma capsulado em paliçada ou neuroma circunscrito solitário.<sup>1,2</sup>

No geral, os neuromas capsulados em paliçada contam para aproximadamente 25% de todos os tumores da bainha dos nervos periféricos. O neuroma circunscrito solitário define-se como uma neoformação que se origina numa fibra nervosa, com quantidades variáveis de todos os componentes normais do nervo periférico.<sup>3,4</sup>

Considera-se um tumor pouco frequente que afeta adultos de meia-idade, entre a 3<sup>a</sup> e 5<sup>a</sup> décadas de vida, atingindo ambos os sexos por igual. Noventa por cento dos casos localizam-se na face, especialmente no nariz e nas bochechas. Menos de 10% apresentam outras localizações, como o tronco ou os membros superiores. Ainda mais raras estão outras

localizações, nomeadamente localizações mucosas, como na mucosa oral, pálpebras e genitais.<sup>5-7</sup>

Os autores apresentam um caso clínico relativo à patologia descrita com uma localização anômala como apresentação.

### Relato de caso

Doente do sexo feminino, 63 anos, recorre à consulta de ORL em maio de 2014 por queixas de sensação de corpo estranho faríngeo há cerca de um ano. Negava disфонia, disfagia ou dispneia. Em exame objetivo apresentava uma otoscopia e oroscopia normais; na nasoscopia apresentava uma rinite hipertrófica, embora com uma permeabilidade nasal razoável.

Na laringoscopia, indireta e rígida com laringoscópio de 70°, apresentava uma lesão “tipo cístico” arredondada, adjacente à comissura posterior, à direita, de grandes dimensões, pediculada. Cordas vocais com mobilidade preservada e sem outras lesões aparentes.

Foi submetida, em julho de 2014, a microlaringoscopia em suspensão, com exérese completa da lesão. Lesão arredondada, de tonalidade branca e consistência firme, que se encontrava adjacente à face faríngea da aritenóide direita.

O estudo anatomopatológico revelou uma neoplasia de limites bem definidos, constituída por proliferação de células fusiformes dispostas em fascículos curtos, com células com núcleos ondulados sem atipia. Não foram identificadas figuras de mitose.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.04.012>

\* Como citar este artigo: Peixoto C, Guimarães H, Oliveira F, Atraca E, Teixeira M, Ribeiro AP. Solitary circumscribed neuroma of the larynx. Braz J Otorhinolaryngol. 2016;82:368-70.

\* Autor para correspondência.

E-mail: saopeixoto@gmail.com (C. Peixoto).

O exame imuno-histoquímico revelou uma positividade difusa para PS100, com características compatíveis com neuroma circunscrito solitário (fig. 1).

A doente não apresentou sinais de qualquer doença sistêmica associada. Até a presente data, apresenta-se sem recorrência da lesão, completando oito meses de acompanhamento pós-operatório.

## Discussão

Entre as neoplasias benignas da laringe, encontra-se uma categoria relativamente infrequente que engloba as neoplasias de origem neural. Neste conjunto estão inseridos os tumores da bainha do nervo periférico, um grupo relativamente raro de doenças que são classificadas de acordo com as características específicas de diferenciação dos seus componentes celulares e matriz extracelular.

A Organização Mundial de Saúde classifica estas doenças em: neuroma traumático, neurofibroma, schwannoma, neuroma encapsulado em paliçada ou neuroma circunscrito solitário, tumor de células granulares, mixoma da bainha neural (neurotequeoma) e perineurioma, além do tumor maligno da bainha do nervo periférico.<sup>8</sup> Estas são basicamente constituídas por algum dos três tipos de células que constituem a bainha do nervo periférico, nomeadamente as células de Schwann, fibroblastos e células perineurais, acompanhadas ou não de axônios. As células de Schwann são responsáveis basicamente por três tipos de tumores: neuromas, schwannomas e neurofibromas, que se diferenciam um do outro pelo padrão morfológico e pelas proporções dos seus diferentes constituintes celulares.<sup>1-3,8</sup>

O neuroma circunscrito solitário, ou neuroma capsulado em paliçada, define-se como uma neoformação que se origina numa fibra nervosa, com quantidades variáveis de todos os componentes normais do nervo periférico.

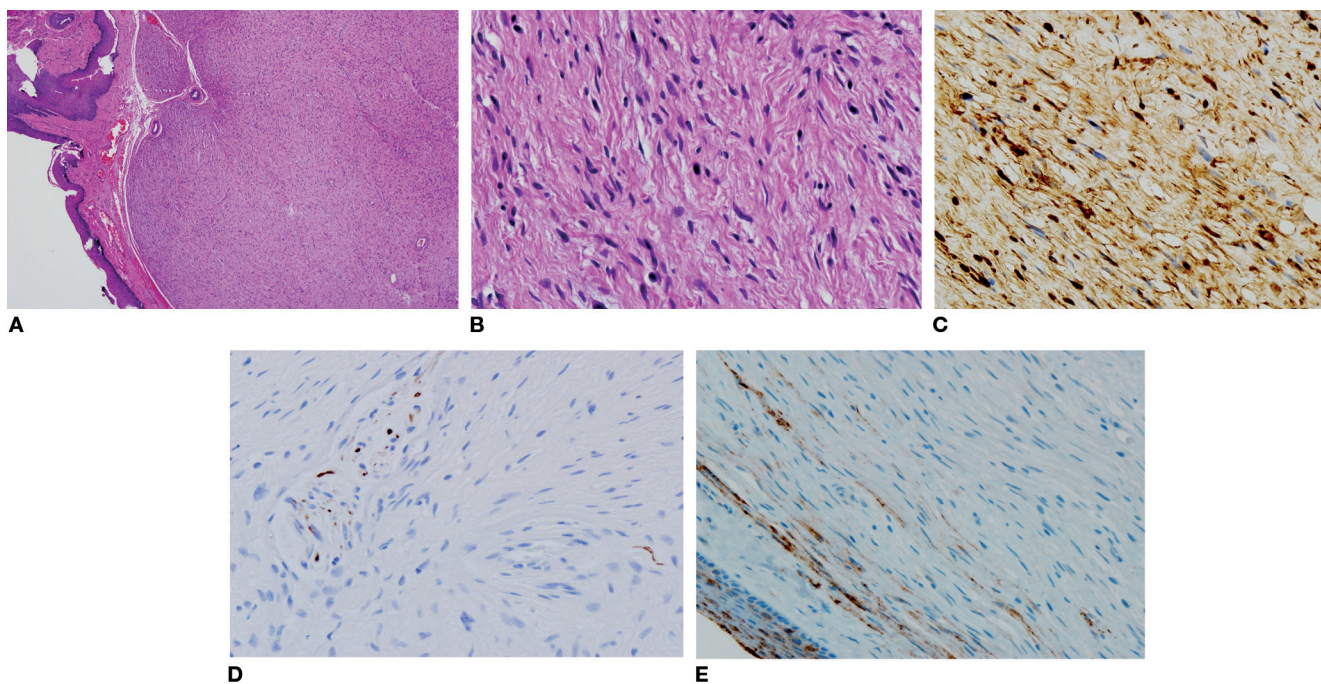
Foi identificada como uma entidade em 1972 por Reed, mas só posteriormente, em 1994, Megahed descreveu as suas características imuno-histoquímicas.<sup>9,10</sup>

É considerado um tumor pouco frequente que afeta adultos de meia-idade, entre a 3<sup>a</sup> e 5<sup>a</sup> décadas de vida, afectando ambos os sexos por igual. Noventa por cento dos casos localizam-se em nível cutâneo na face, sendo raras as localizações mucosas.<sup>5-7</sup>

Dos 48 artigos encontrados na pesquisa realizada na *Medline* relativos a “neuroma circunscrito solitário/*solitary* circumscribed neuroma” e “neuroma capsulado em paliçada/*palisaded* encapsulated neuroma”, não foi encontrado qualquer caso descrito em nível da laringe. Considerando os estudos revistos, a maioria refere-se a lesões cutâneas, embora existam algumas revisões de lesões mucosas orais ou oftálmicas palpebrais. Não é descrito nenhum fator etiológico aparente.

Tem sido apontada, à semelhança de outras lesões neurais, a sua associação com síndromes de relevância clínica considerável, como a neurofibromatose e a neoplasia endócrina múltipla, embora uma associação clara não tenha sido identificada.<sup>6</sup>

Histologicamente, o neuroma solitário circunscrito é uma neoformação bem limitada, parcial ou completamente encapsulada, composta de um ou vários lóbulos. A cápsula está formada por uma camada fina de células alongadas, paralelas, intercaladas com fibras de colágeno e, em algumas ocasiões, observa-se uma associação a um nervo periférico. A neoformação está composta por fascículos intercalados de



**Figura 1** Neoplasia de limites bem definidos constituída por células fusiformes dispostas em fascículos com núcleos ondulados, sem atipia (A e B). Estudo imunocitoquímico: C, Proteína S100 (PS100) - Células fusiformes difusamente positivas; D, Neurofilamentos (NF) - Axônios intratumorais positivos para NF; E, EMA - Neoplasia parcialmente capsulada. Cápsula positiva para EMA.

células em forma de fuso, que correspondem a células de Schwann, separados entre si por fendas artificiais. Cortes e colorações especiais mostram um número moderado de fragmentos axonais curtos e irregulares. Também se demonstra a presença de bainhas de mielina fragmentadas ou degeneradas. Com a coloração de Masson observam-se feixes de colágeno em um estroma tumoral. O diagnóstico diferencial histopatológico são um neuroma traumático, um neurofibroma, um neuroleioma e um leiomioma. Nos estudos imuno-histoquímicos, as células tumorais são fortemente positivas para a proteína S-100.<sup>2-5</sup>

A proteína S-100 é um marcador imuno-histoquímico amplamente utilizado para a identificação de neoplasias de origem neural. Em tecidos normais, é expressa pelas células gliais, neurônios, células de Schwann, melanócitos e células de Langerhans. A maioria dos tumores benignos de bainha de nervos periféricos exibe positividade de marcação imuno-histoquímica para a proteína S-100.<sup>2-5,10</sup>

A cápsula é negativa para S-100, mas fortemente positiva para EMA (*Epithelial Membrane Antigen*).<sup>4,10</sup>

O tratamento consiste de extirpação cirúrgica, e mesmo quando é incompleta, ocorre sem recidivas.<sup>2,3</sup>

## Conclusão

Neuroma circunscrito, solitário ou neuroma capsulado em paliçada, é uma lesão benigna, caracteristicamente cutânea, embora também possa ocorrer de forma rara no nível das mucosas. As características clínicas não são específicas e o diagnóstico definitivo de neuroma circunscrito solitário é feito pelo estudo histopatológico.

O interesse desta comunicação baseia-se na raridade do neuroma circunscrito solitário. Clinicamente, este caso é,

até a presente data e pelo conhecimento dos autores, o único com localização laríngea.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Weisman RA, Moe KS, Orloff LA. Neoplasms of the larynx and laryngopharynx. Em: Snow JB, Ballenger JJ, editores. Ballenger's otorhinolaryngology head and neck surgery. 17th ed. Hamilton, Ontario: BC Decker Inc; 2008. p. 1255-92.
2. Requena L, Sangueza O. Benign neoplasms with neural differentiation. Am J Dermatopathol. 1995;17:75-96.
3. Breathnach S, Burns T, Cox N. Rook's textbook of dermatology. Oxford, UK: Blackwell Publishing, Ltd; 2004.
4. Cribier B, Grosshans E. Tumeurs cutanées nerveuses rares. Ann Dermatol Venereol. 1997;124:280-95.
5. Dover J, From L, Lewis A. Palisaded encapsulated neuromas. Arch Dermatol. 1989;125:386-9.
6. Lombardi T, Samson J, Kuffer R. Neurome circonscrit solitaire (neuroma palissadique encapsulé) de la muqueuse buccale. Ann Dermatol Venereol. 2002;129:229-32.
7. Navarro M, Dilata J, Requena C. Palisaded encapsulated neuroma (solitary circumscribed neuroma) of the penis glans. Br J Dermatol. 2000;142:1047-70.
8. Fuller GN, Scheithauer BW. The 2007 Revised World Health Organization (WHO) Classification of tumours of the central nervous system: newly codified entities. Brain Pathol. 2007;17: 304-7.
9. Reed R, Meltzer H. Palisaded encapsulated neuromas of the skin. Arch Dermatol. 1972;106:865-70.
10. Megahed M. Palisaded encapsulated neuroma (solitary circumscribed neuroma). Am J Dermatopathol. 1994;16:120-5.