

Abordagem cirúrgica de neurofibroma gigante

Surgical correction of a giant neurofibroma

IANA SILVA DIAS¹
 SALUSTIANO GOMES DE
 PINHO PESSOA²
 JOSÉ EVERARDO MACEDO³
 DÉBORA JUAÇABA
 CAVALCANTE⁴
 JÚLIO CÉSAR GARCIA DE
 ALENCAR⁴

Trabalho realizado no
 Serviço de Cirurgia Plástica e
 Microcirurgia Reconstructiva do
 Hospital Universitário Walter
 Cantídio, Fortaleza, CE, Brasil.

Artigo submetido pelo SGP
 (Sistema de Gestão de
 Publicações) da RBCP.

Artigo recebido: 9/12/2010
 Artigo aceito: 30/4/2011

RESUMO

Neurofibromatose é uma doença de origem genética autossômica dominante composta por três tipos: neurofibromatose tipo 1 (NF1), neurofibromatose tipo 2 (NF2) e schwannomatose. As principais características da NF1 são mancha café com leite, neurofibromas dérmicos e plexiformes, falsas efélides axilares ou inguinais e nódulos de Lisch. Neste trabalho é apresentado o caso de um paciente do sexo masculino, 26 anos de idade, com relato de aparecimento de pequenos nódulos cutâneos desde os 3 anos de idade e manchas café com leite disseminadas e de diferentes dimensões. Após os 13 anos de idade, o paciente apresentou crescimento acelerado de volumosa massa em dorso e abdome, impossibilitando a deambulação e causando afastamento do convívio social. O tratamento cirúrgico foi constituído de exérese do tumor em duas etapas, com intervalo de 2 meses. Não existe cura para a neurofibromatose, porém a remoção cirúrgica está indicada nos casos em que há dor, déficit neurológico, desfiguramento, comprometimento de estruturas adjacentes e suspeita de malignidade. São aceitáveis ressecções parciais, quando não houver possibilidade de exérese total. O tratamento cirúrgico realizado constituiu ótima opção para o tratamento do presente caso, uma vez que permitiu a exérese da lesão, com cicatrização satisfatória de ótimo aspecto estético e melhora da qualidade de vida do paciente.

Descritores: Neurofibromatoses. Neurofibroma. Manchas café-com-leite.

ABSTRACT

Neurofibromatosis is a disease of genetic origin with autosomal dominant inheritance that is classified into 3 types: neurofibromatosis type I (NF1), neurofibromatosis type 2 (NF2), and schwannomatosis. The main characteristics of NF1 are café-au-lait spots, dermal and plexiform neurofibromas, false dermal and plexiform neurofibromas, false axillary or inguinal ephelides, and Lisch nodules. This study describes the case of a 26-year-old man who presented with small cutaneous nodules, present since he was 3 years old, and café-au-lait spots of different sizes distributed diffusely. At the age of 13, the patient developed a mass in the back and abdomen that subsequently developed into a rapidly growing voluminous mass, which hindered walking and caused social isolation. The surgical treatment consisted of the excision of the tumor in 2 phases, with a 2-month interval between procedures. Although a cure for neurofibromatosis has not been discovered, surgical removal is indicated in cases of neurological involvement, pain, disfigurement, possible involvement of adjacent structures, and suspicion of malignancy. Partial resection is acceptable if total removal is not possible. In the present case, surgical treatment was an excellent choice because it enabled the complete excision of the lesion, with satisfactory wound healing and aesthetic results, as well as the improvement of the quality of life of the patient.

Keywords: Neurofibromatoses. Neurofibroma. Cafe-au-lait spots.

1. Médica especialista pela Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP) e preceptora do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva do Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.
2. Regente do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva do Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará, membro titular da SBCP, Fortaleza, CE, Brasil.
3. Chefe de Clínica do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva do Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará, membro titular da SBCP, Fortaleza, CE, Brasil.
4. Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Ceará, membro da Liga de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva Dr. Germano Riquet, Fortaleza, CE, Brasil.

INTRODUÇÃO

Neurofibromatose é uma denominação genérica para três doenças de origem genética autossômica dominante: neurofibromatose tipo 1 (NF1), neurofibromatose tipo 2 (NF2) e schwannomatose¹. As principais características da NF1, também denominada doença cutânea de Von Recklinghausen ou neurofibromatose periférica, são manchas café com leite, neurofibromas dérmicos e plexiformes, falsas efélides axilares ou inguinais e nódulos de Lisch². Trata-se, no entanto, de uma doença multissistêmica com possibilidade de comprometimento oftalmológico, osteomuscular, cardiovascular, endócrino, do sistema nervoso central e periférico, e da aprendizagem³.

A NF1 é determinada por mutações genéticas no cromossomo 17. É a doença humana mais frequente causada pelo defeito em um único gene; no entanto, a expressão fenotípica é extremamente variada, inclusive entre gêmeos univitelinos¹. A NF1 apresenta incidência de 1:3.000¹ a 1:4.000⁴ nascidos vivos. É herdada de um dos pais em cerca de 50% dos casos⁵. Os demais pacientes não apresentam história familiar de NF1, sugerindo alta incidência de novas mutações⁵. A NF1 acomete igualmente ambos os sexos.

Embora nem todos os pacientes apresentem as complicações clínicas ou estéticas mais graves da afecção, a maioria dos pacientes com NF1 e suas famílias sofre com a incerteza sobre a evolução da doença, o surgimento de novos tumores, o comprometimento estético e a possível transmissão a seus descendentes. Já foi demonstrado que todos esses aspectos geram grande impacto na qualidade de vida dos pacientes e de seus familiares⁶.

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente portador de neurofibroma gigante e a terapêutica cirúrgica empregada, e realizar breve revisão da literatura.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, com 26 anos de idade, foi admitido no Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva do Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará, em novembro de 2009, com relato de aparecimento de pequenos nódulos cutâneos desde os 3 anos de idade e manchas café com leite disseminadas e de diferentes dimensões. Após os 13 anos de idade, o paciente apresentou crescimento acelerado de volumosa massa em dorso e abdome, impossibilitando a deambulação e causando afastamento do convívio social.

Ao exame físico, o paciente apresentava baixa estatura (1,32 m), grave escoliose e sem marcha, além de presença de lesões sésseis e pedunculadas de tamanhos variáveis, predominando em abdome e dorso, sardas em axilas e manchas café com leite disseminadas e de diferentes dimensões (Figuras 1 a 3). O paciente apresentava nível de cognição normal, mas emocionalmente lábil.



Figura 1 – Aspecto pré-operatório, visão anterior.



Figura 2 – Aspecto pré-operatório, visão posterior.



Figura 3 – Aspecto pré-operatório, visão lateral.

Os critérios semiológicos e a biópsia, que revelou múltiplos nódulos no subcutâneo e proliferação de células fusiformes de núcleos ondulados e irregulares, sugestiva de neurofibroma plexiforme, levaram ao diagnóstico de neurofibromatose.

Em fevereiro de 2010, o paciente foi submetido à primeira intervenção cirúrgica (Figura 4), obtendo-se peça cirúrgica de 14,8 kg (Figura 5). Foi realizada estabilização de perdas sanguíneas com hemotransusão e prescrita dieta hipercalórica e hiperproteica. Em abril de 2010, o paciente foi submetido à segunda intervenção cirúrgica, sendo ressecada peça anatômica de 9,9 kg (Figura 6). O paciente apresentou hematoma no pós-operatório imediato, que foi drenado. O internamento foi de 7 dias em cada tempo cirúrgico.

DISCUSSÃO

De acordo com o National Institute of Health (NIH), o diagnóstico da NF1 é baseado no achado de pelo menos dois dos seguintes critérios diagnósticos: ocorrência de seis ou

mais manchas café com leite com mais de 5 mm de extensão, dois ou mais neurofibromas, sardas axilares, glioma óptico, dois ou mais nódulos de Lisch e displasia óssea⁷.

A apresentação mais comum do neurofibroma é como nódulo cutâneo (neurofibroma cutâneo localizado). Menos comumente, o neurofibroma apresenta-se como massa circunscrita em um nervo periférico (neurofibroma intraneural localizado) ou como crescimento difuso de um tronco nervoso maior ou de vários nervos próximos (neurofibroma plexiforme). Ainda menos comum é o envolvimento de pele e tecido subcutâneo (neurofibroma cutâneo difuso) ou comprometimento maciço dos tecidos moles de determinada área do corpo (gigantismo localizado ou elefantíase neuromatosa)⁸.

O neurofibroma plexiforme, como o do paciente aqui relatado, é caracterizado por lesões alongadas e multinodulares. É classificado como um tumor benigno de bainha neural de nervos periféricos, que envolve múltiplos troncos nervosos de um plexo ou múltiplos fascículos de um grande nervo. Seu comportamento é não-metastático, altamente vascularizado, localmente invasivo, porém de crescimento lento, ocorrendo na infância e, raramente, na adolescência⁹.

Não existe cura para a neurofibromatose, porém a remoção cirúrgica está indicada nos casos em que há dor, déficit neurológico, desfiguramento, comprometimento de estruturas adjacentes e suspeita de malignidade¹⁰.

Existe uma gama de tratamentos alternativos, que consistem na ressecção das lesões que comprometem a função ou a estética por meio de técnicas cirúrgicas, como a cirurgia ortopédica, para correção de pseudoartrose e escoliose, e a neurocirurgia, para prevenir graves complicações decorrentes do desenvolvimento de tumores cerebral e espinhal¹⁰.

No tocante à cirurgia plástica, a ressecção cirúrgica do neurofibroma gigante geralmente é um procedimento complexo, dependente de tamanho, localização, vascularização, envolvimento neurológico e extensão microscópica do tumor. As ressecções completas são difíceis em grandes massas tumorais, pela falta de plano de clivagem entre o tumor e os tecidos vizinhos.



Figura 4 – Aspecto transoperatório, visão posterior.



Figura 5 – Peça anatômica obtida após a primeira intervenção cirúrgica.

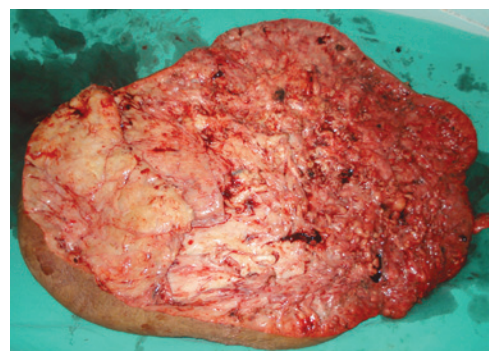


Figura 6 – Peça anatômica obtida após a segunda intervenção cirúrgica.



Figura 7 – Aspecto pós-operatório, visão anterior.



Figura 8 – Aspecto pós-operatório, visão posterior.

A cirurgia deve ser realizada sob hipotensão controlada, e associada a técnicas de transfusão sanguínea¹¹.

O comprometimento vascular é de grande importância, pois os sangramentos espontâneos ou no ato cirúrgico podem ser de grande intensidade, ocasionando choque hemorrágico e morte. Os vasos sanguíneos que nutrem o tumor devem ser isolados e ligados, e esses vasos geralmente não são numerosos¹¹.

A excisão deve ser circunferencial, da periferia para o centro, no plano abaixo da fáscia, que é pouco vascularizado. Caso seja necessária a cobertura cutânea, é descrita a importância da tentativa de reconstrução na mesma internação pela grande área cruenta resultante e pelas dificuldades de manejo da ferida operatória fora do hospital. As lesões em dorso oferecem um desafio adicional, por estarem localizadas na principal área de decúbito, proporcionando força de cisalhamento que compromete a integração do enxerto cutâneo¹².

São aceitáveis ressecções parciais, quando não houver possibilidade de exérese total.

O neurofibroma gigante pode promover significativa incapacidade funcional ou, até mesmo, desfigurar o paciente. O tratamento cirúrgico realizado constituiu-se em ótima opção para o tratamento do presente caso, uma vez que permitiu a exérese da lesão, com cicatrização satisfatória de ótimo aspecto estético (Figuras 7 e 8) e melhora da qualidade de vida do paciente.

REFERÊNCIAS

1. Souza JF, Toledo LL, Ferreira MCM, Rodrigues LOC, Rezende NA. Neurofibromatose tipo 1: mais comum e mais grave do que se imagina. *Rev Assoc Med Bras.* 2009;55(4):394-9.
2. North K. Clinical aspects of neurofibromatosis 1. *Eur J Paediatr Neurol.* 1998;2(5):223-31.
3. Ruggieri M, Huson SM. The neurofibromatosis. An overview. *Ital J Neurol Sci.* 1999;20(2):89-108.
4. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia oral e maxilofacial.* 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004.
5. Friedman JM. Epidemiology of neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet.* 1999;89(1):1-6.
6. Riccardi VM, Eichner JE. *Neurofibromatosis: phenotype, natural history and pathogenesis.* Baltimore: Johns Hopkins University Press; 1992.
7. National Institutes of Health Consensus Development Conference. Neurofibromatosis. Conference statement. *Arch Neurol.* 1988;45(5):575-8.
8. Kittur SD, Bagdon MM, Lubs ML, Phillips JA 3rd, Murray JC, Slaugenhaupt SA, et al. Linkage analysis of neurofibromatosis type 1, using chromosome 17 DNA markers. *Am J Hum Genet.* 1989;44(1):48-50.
9. Darrigo Jr LG, Geller M, Bonalumi Filho A, Azulay DR. Prevalence of plexiform neurofibroma in children and adolescents with type I neurofibromatosis. *J Pediatr.* 2007;83(6):571-3.
10. Beiro AC, Dantas JFC, Conte Neto N, Nasciben MB, Scarso Filho J. Neurofibromatose: uma desordem hereditária. Relato de caso de ocorrência em mãe e filha. *R Ci Md Biol.* 2008;7(2):193-7.
11. Lin YC, Chen HC. Rare complication of massive hemorrhage in neurofibromatosis with arteriovenous malformation. *Ann Plast Surg.* 2000;44(2):221-4.
12. Ritz Filho GM, Batti HTB, Vigeiti NC, Roça GB, Pintarelli G. Neurofibroma plexiforme gigante de dorso: relato de caso. *Rev Bras Cir Plást.* 2009;24(3):381-4.

Correspondência para:

Iana Silva Dias
Rua Francisco Gonçalves, 1.351 – ap. 1.602 – Cocó – Fortaleza, CE, Brasil – CEP 60135-430
E-mail: ianasilvadias@yahoo.com.br