

# Neurofibroma plexiforme gigante de dorso: relato de caso

## *Giant plexiform neurofibroma of the back: case report*

GERSON DE M. RITZ FILHO<sup>1</sup>  
 HUMBERTO T. BEZ BATTI<sup>1</sup>  
 NAIRA CRISTINA VIGETI<sup>2</sup>  
 GUILHERME BERTO ROÇA<sup>3</sup>  
 GUILHERME PINTARELLI<sup>3</sup>

Trabalho realizado no Hospital Municipal São José, Joinville, SC.

Artigo recebido: 21/10/2008  
 Artigo aceito: 22/1/2009

### RESUMO

O neurofibroma plexiforme é uma das principais apresentações da neurofibromatose, com incidência maior no segmento cefálico e menos frequente no tronco. A sua ressecção torna-se um desafio em decorrência da rica vascularização e da infiltração aos planos profundos. Descrevemos o caso de um neurofibroma gigante acometendo todo o dorso de uma paciente jovem, com crescimento progressivo, associado a manchas “café com leite” e déficit cognitivo. A investigação clínico-radiológica mostrou-se tratar de neurofibromatose tipo 1 e a abordagem cirúrgica foi realizada em dois tempos, por meio de enxertia de pele parcial em toda a área ressecada.

**Descritores:** Neurofibromatoses. Neurofibromatose 1. Doenças neurodegenerativas.

### SUMMARY

Plexiform neurofibroma is one of the major presentations of neurofibromatosis, with a higher incidence in cephalic segment and less common in the trunk. It's resection becomes a challenge due to its rich vascularization and infiltration to deep plans. We present the case of a giant neurofibroma embodying the whole back of a young patient, with progressive growth associated with “café-au-lait” spots and cognitive deficit. Clinical and radiologic inquiry indicated type 1 neurofibromatosis. Surgical resection was achieved in two steps, covering the naked area with split-thickness skin grafts.

**Descriptors:** Neurofibromatoses. Neurofibromatosis 1. Neurodegenerative diseases.

### INTRODUÇÃO

A neurofibromatose é uma doença autossômica dominante que pode acometer praticamente qualquer sistema ou órgão, sendo originária provavelmente da crista neural. Foram identificados até agora oito fenótipos diferentes, ligados a duas alterações genéticas conhecidas.

As manifestações clínicas aumentam com o tempo, e distúrbios neurológicos e malignidades podem sobrevir. Dois tipos principais prevalecem, a neurofibromatose tipo 1, a mais comum, sendo também conhecida como neurofibromatose periférica, e a do tipo 2, ou central. Uma terceira variante é conhecida como neurofibromatose segmentar, que acomete apenas uma determinada região do corpo,

devido provavelmente à ocorrência de mosaicismos ou hiper-expressão segmentar da doença<sup>1</sup>. A sua incidência na população é variável, sendo o tipo 1 observado em 1 para 2.500-3.300 nascidos vivos e na do tipo 2 em 1 para 50.000 – 120.000<sup>2</sup>. Os sinais podem variar de pequenas manifestações cutâneas ao desfiguramento.

A taxa de mortalidade é maior do que a da população saudável devido ao risco aumentado de transformação maligna das lesões. O seu diagnóstico é baseado na presença de manchas “café-com-leite” na pele, neurofibromas, efélides axilares, entre outros.

O presente relato tem por objetivo descrever a ocorrência de um neurofibroma plexiforme gigante no dorso de uma paciente jovem e o seu tratamento.

1. Cirurgião Plástico do Hospital Municipal São José de Joinville/SC. Membro da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica.

2. Dermatologista da Secretaria Municipal de Saúde de Joinville/SC.

3. Médico Residente de Cirurgia Geral do Hospital Municipal São José de Joinville/SC.

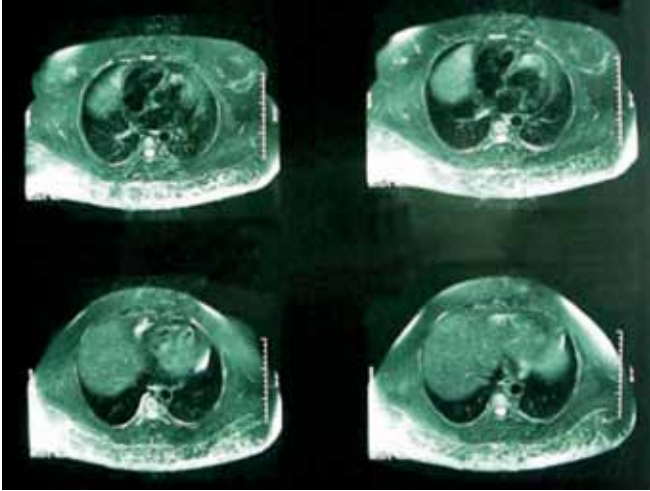
## RELATO DO CASO

E.M, 38 anos, sexo feminino, branca, apresentava queixa de mancha hiperocrômica em dorso de aparecimento desde o nascimento e com início de crescimento progressivo de tumoração no local há 10 anos, durante o período de gravidez. Ao exame físico da paciente, notamos a presença de volumosa massa que compreendia toda a região dorsal, da prega nucal à proeminência glútea, de consistência amolecida e coberta por lesões hiperocrômicas do tipo “café-com-leite”, manchas estas também observadas difusamente por todo o corpo. As dimensões eram de 70 x 80 centímetros em seu maior eixo, e a lesão possuía uma conformação peduncular cobrindo parte da região glútea (Figura 1). Chamou-nos a atenção ainda um moderado déficit cognitivo durante a entrevista. Para a investigação diagnóstica solicitamos uma ressonância nuclear magnética de tórax, que evidenciou a presença de uma neoformação plexiforme altamente vascularizada

em dorso, que invadia parcialmente o tecido subcutâneo, porém não infiltrava fâscias ou a musculatura adjacente (Figura 2). Não foram observadas alterações ósseas da coluna toracolombar ou a presença de mielomeningoceles. Após a formulação diagnóstica de neurofibromatose do tipo I (doença de Von Recklinghausen), segundo os achados clínico-radiológicos, fizemos a programação cirúrgica para excisão em dois tempos e enxertia cutânea. Durante o primeiro ato operatório, foram ressecados 40% do volume inicial da lesão. O aspecto do tumor era de um tecido fibro-lamelar frouxo entremeado por veias disformes de grande calibre e altamente friáveis, levando a um sangramento considerável no transoperatório, porém sem a necessidade de hemoderivados (Figura 3). O fechamento foi realizado em 3 planos associado a drenagem a vácuo. No 8º pós-operatório, a paciente apresentou deiscência parcial da linha de sutura. Após os cuidados locais uma nova cirurgia foi programada. No segundo tempo (15 dias após o primeiro procedimento),



*Figura 1 - Fotos da paciente mostrando um volumoso neurofibroma no dorso.*



**Figura 2** - Ressonância nuclear magnética evidenciando uma massa heterogênea, ricamente vascularizada e com plano de clivagem muscular em dorso.

foi realizada a exérese completa da lesão associada a enxertia de pele parcial, retirada da face posterior da coxa com o uso do dermatomo elétrico. Os enxertos foram fixados com pontos simples esparsos e sobre os mesmos confeccionamos um curativo do tipo “Brown” (Tie-over) gigante. No pós-operatório imediato, a paciente foi encaminhada para a UTI para cuidados com a mínima mobilização possível. Houve perda, no entanto, de 40% da área enxertada. Após 2 semanas de cuidados locais, realizamos nova enxertia sob anestesia geral. A paciente teve alta no 10º dia pós-operatório, com boa integração do enxerto (Figura 3), num total de 39 dias de internação. A análise histológica da peça revelou neoplasia de origem neuroectodérmica, de limites pouco precisos, ricamente vascularizada, sem mitoses aparentes e com infiltração no tecido adiposo adjacente, recebendo a classificação de neurofibroma plexiforme.

### DISCUSSÃO

O neurofibroma plexiforme é classificado como um tumor benigno de bainha neural de nervos periféricos, e que envolve múltiplos fascículos. O seu comportamento é não metastático, altamente vascularizado, localmente invasivo, porém de crescimento lento. Surge como uma das principais apresentações da neurofibromatose tipo 1, ocorrendo na infância e raramente na adolescência. Degeneração maligna é observada em 2% a 5% dos casos (neurofibrossarcoma e schwannomas malignos) e permanece como a principal causa de morte e de neoplasias neste grupo. A cirurgia para remoção do neurofibroma plexiforme está indicada nos casos de dor, déficit neurológico, desfiguramento, comprometimento de estruturas adjacentes e suspeita de malignidade. A paciente



**Figura 3** - **A:** Foto do transoperatório, mostrando plano de clivagem com a musculatura do dorso.  
**B:** Pós-operatório tardio após enxertia de pele parcial.

em questão relatou o aparecimento da lesão em um período infrequente, já na idade adulta<sup>2</sup>, porém o crescimento mais acelerado no período gravídico é algo que condiz com a literatura<sup>3</sup>. Outro dado importante que podemos correlacionar com os estudos observacionais é a presença de déficit cognitivo, com o retardo mental presente em 33% dos casos e dificuldades de aprendizado em 76%<sup>4</sup>. É observada também a ocorrência de mielomeningoceles, tanto cervicais, quanto torácicas concomitantes ao neurofibroma<sup>1</sup>, fato este que os exames de imagem utilizados não evidenciaram. Reforçamos 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 extra por localizarem-se na principal área de decúbito, proporcionando uma força de cisalhamento que compromete a integração do enxerto cutâneo. A cirurgia para a retirada do neurofibroma plexiforme gigante permanece sendo um procedimento de difícil execução devido à proliferação e ectasia vascular observadas, às comorbidades comumente associadas ao

neurofibroma e no tocante à reconstrução das amplas áreas cruentas. Tal desafio pode ser vencido com um adequado planejamento pré-operatório, envolvendo equipes multidisciplinares, tanto médicas quanto paramédicas, e um suporte pós-operatório especializado e intensivo.

## REFERÊNCIAS

1. Kurimoto M, Mizumaki Y, Fukuda O, Hayashi N, Kuwayama N, Endo S. Giant plexiform neurofibroma and suboccipital meningocele manifesting as segmental neurofibromatosis. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2008;48(6):271-4.
2. Darrigo Jr LG, Geller M, Bonalumi Filho A, Azulay DR. Prevalence of plexiform neurofibroma in children and adolescents with type I neurofibromatosis. *J Pediatr (Rio J)*. 2007;83(6):571-3.
3. Patil K, Mahima VG, Shetty SK, Lahari K. Facial plexiform neurofibroma in a child with neurofibromatosis type I: a case report. *J Indian Soc Pediatr Prev Dent*. 2007;25(1):30-5.
4. Trovó-Marqui AB, Goloni-Bertollo EM, Valério NI, Pavarino-Bertelli EC, Muniz MP, Teixeira MF, et al. High frequencies of plexiform neurofibromas, mental retardation, learning difficulties, and scoliosis in Brazilian patients with neurofibromatosis type I. *Braz J Med Biol Res*. 2005;38(9):1441-7.

### Correspondência para:

Gerson de Mattos Ritz Filho  
Rua Visconde de Mauá, 1169 – casa 2 – América – Joinville, SC, Brasil – CEP 89204-501  
E-mail: gersonritz@hotmail.com