

Retalhos Fasciocutâneos Loco-regionais na Reparação Imediata da Neurofibromatose Tipo I*

Ercílio Guimarães do Nascimento¹

Sérgio Botelho Guimarães²

Sergio Ferreira Juaçaba³

* Programa de Pós-Graduação *stricto sensu* em Cirurgia, Faculdade de Medicina, Departamento de Cirurgia da Universidade Federal do Ceará (UFC), Brasil.

- 1] Mestrando em Cirurgia Experimental do Departamento de Cirurgia, UFC, Fortaleza, CE. Titular Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica.
- 2] Mestre em Cirurgia, Doutorando em Cirurgia Experimental e Professor Adjunto do Departamento de Cirurgia, UFC.
- 3] Professor do Curso de Doutorado do Departamento de Cirurgia da Universidade Federal do Ceará. PhD em Cancerologia pela Universidade de Oxford (Inglaterra). Diretor-Geral do Hospital do Câncer (Instituto do Câncer do Ceará).

Endereço para correspondência:

Ercílio Guimarães do Nascimento

Av. Rui Barbosa, 2223
Fortaleza – CE
60222-115

Fone/fax: (85) 246-1541 – Cel. (85) 9969-0483
e-mail: ercilio@fortalnet.com.br

Descritores: Neurofibromatose; neurofibromatose plexiforme; síndromes neurocutâneas.

RESUMO

Objetivou-se no presente trabalho estudar técnicas cirúrgicas associadas ou isoladas, buscando resultados menos estigmatizantes e deformantes aos portadores da neurofibromatose tipo I (NF I), na tentativa de assegurar-lhes uma qualidade de vida mais digna e melhor integração social. Trinta pacientes portadores de NF I foram estudados por um período de seis anos. Diferentes técnicas cirúrgicas foram empregadas para a remoção de lesões que variaram de 3 a 51 cm, localizadas em diversas regiões anatómicas, com análise dos resultados. Vinte e um pacientes se beneficiaram de excisões e reparações com retalhos, e os demais, com procedimentos de excisão e sutura ou “Z” plastia. Os retalhos fasciocutâneos loco-regionais proporcionaram os melhores resultados funcionais e estéticos, com menor número de seqüelas. Mesmo nos casos de comprometimento residual da pele usada nos retalhos cutâneos não houve evolução da doença nem malignização. Os retalhos fasciocutâneos loco-regionais possibilitaram o reparo de grandes áreas cruentas e a ressecção dos tumores mais volumosos. Lesões de médio porte são satisfatoriamente removidas utilizando-se o “S” itálico ou “Z” plástico para cobertura. Pequenas lesões são reparadas adequadamente mediante excisão e sutura, sem necessidade de retalhos, principalmente as localizadas na face e no nariz.

INTRODUÇÃO

Neurofibromatose ou facomatose, palavra de origem grega que significa mancha, foi introduzida na literatura médica em 1768. O estudo da neurofibromatose remonta ao século XVIII quando o cirurgião Mark Akenside descreveu, em um homem de 60 anos, múltiplos tumores cutâneos e subcutâneos que atribuiu à herança paterna⁽¹⁾. Toselius (1793) e Smith (1849) relataram achados em dois casos semelhantes mediante estudos anatômicos e histopatológicos de necropsia⁽¹⁾. Entretanto, a metade dos casos de NF I é esporádica e os pais não são afetados, a doença aparecendo espontaneamente causada por trocas ou mutações genéticas⁽¹⁾.

Friedrick von Recklinghausen, em 1882, baseado também em achados de necropsia, foi quem melhor descreveu esta patologia e esclareceu a sua origem nervosa com comprometimento cutâneo, visceral e neurológico, e ela passou a ser chamada de neurofibromatose ou doença de Von Recklinghausen⁽¹⁾.

A NF I é uma alteração genética familiar que se caracteriza pelo crescimento de tecidos que são derivados da crista neural, cujas modificações se manifestam antes do trigésimo dia de vida intra-uterina, quando começa a diferenciação visceral⁽²⁾.

O gene responsável pela NF I está localizado próximo ao centrômero do braço longo do cromossomo 17. Em 50% dos pacientes afetados a doença representa uma nova mutação⁽³⁾.

As proteínas responsáveis por essas alterações foram identificadas e passaram a ser chamadas de neurofibromina para a NF I e proteína de Merlin ou schwannomina

TABELA I

Sexo	Idade	Cor	Localização da lesão	Características das lesões	Técnica cirúrgica
F	16	Morena	Perna	Lobulada, gelatinosa, marrom	Retalho fasciocutâneo
F	16	Morena	Perna	Enrugada, gelatinosa, marrom	Retalho fasciocutâneo
M	29	Morena	Face	Enrugada, gelatinosa, marrom	Retalho fasciocutâneo
M	29	Morena	Face	Enrugada, gelatinosa, marrom	Retalho fasciocutâneo
M	29	Morena	Face	Enrugada, marrom	Retalho fasciocutâneo
F	15	Preta	Perna	Lobulada, gelatinosa, marrom	Retalho fasciocutâneo
F	15	Preta	Perna	Lobulada, marrom	Retalho fasciocutâneo
F	15	Preta	Perna	Enrugada	Retalho fasciocutâneo
F	48	Morena	Face	Abaulada, pilosa, gelatinosa	Retalho fasciocutâneo
F	48	Morena	Face	Enrugada, pilosa	Retalho fasciocutâneo
M	51	Branca	Coxa esquerda	Abaulada, endurecida	Retalho fasciocutâneo
M	51	Branca	Nádega, pernas	Gelatinosa, abaulada	"S" itálico
M	17	Morena	Face	Gelatinosa, abaulada, marrom	Retalho fasciocutâneo
M	17	Morena	Face	Abaulada, marrom	Retalho fasciocutâneo
M	27	Branca	Cabeça	Enrugada, endurecida	Retalho fasciocutâneo
M	27	Branca	Tórax	Enrugada, gelatinosa	Retalho fasciocutâneo,
F	28	Branca	Genitália	Lobulada, endurecida	Excisão/zona cruenta
F	28	Branca	Genitália	Tecido granulação, vermelho	Retalho fasciocutâneo
M	31	Morena	Face, nádega, braço	Abaulada, gelatinosa	"Z" plástico
M	8	Morena	Supercílio	Abaulada, gelatinosa	Excisão sutura
M	45	Branca	Braço, dorso	Abaulada, gelatinosa	"Z" plástico
M	52	Branca	Membro superior	Abaulada, gelatinosa	"Z" plástico
F	58	Branca	Face	Endurecida, enrugada	"Z" plástico
F	58	Branca	Face	Endurecida, enrugada	Retalho fasciocutâneo
F	58	Branca	Face	Endurecida, enrugada	Retalho fasciocutâneo
F	58	Branca	Face	Endurecida, enrugada	Enxerto pele e mucosa
F	18	Branca	Mão	Endurecida, abaulada	Retalho fasciocutâneo
M	9	Morena	Supercílio	Abaulada, gelatinosa	Excisão e sutura
F	11	Morena	Supercílio	Abaulada, gelatinosa	Excisão e sutura
F	39	Preta	Face	Abaulada, gelatinosa	"Z" plástico
M	60	Morena	Tórax	Abaulada, endurecida	Retalho fasciocutâneo
M	60	Morena	Membro superior	Gelatinosa, abaulada	Enxerto pele
F	27	Morena	Dorso	Gelatinosa, abaulada	"Z" plástico
F	27	Morena	Dorso	Gelatinosa, abaulada	Excisão e sutura
M	14	Morena	Nádega	Abaulada, endurecida	Retalho fasciocutâneo
M	14	Morena	Coxa direita	Abaulada, endurecida	"Z" plástico
F	27	Morena	Face	Gelatinosa, abaulada	Retalho fasciocutâneo
F	27	Morena	Membro superior	Abaulada, endurecida	"Z" plástico
F	23	Branca	Tórax	Abaulada, endurecida	Retalho fasciocutâneo
M	20	Morena	Face	Abaulada, gelatinosa	Retalho fasciocutâneo
M	20	Morena	Face	Endurecida, abaulada	"Z" plástico
M	20	Morena	Dorso	Gelatinosa, abaulada	Retalho fasciocutâneo
M	20	Morena	Membro superior	Endurecida, abaulada	"Z" plástico
M	48	Morena	Tórax	Gelatinosa, abaulada	"Z" plástico
M	47	Branca	Face	Enrugada, endurecida	Retalho fasciocutâneo
F	56	Preta	Face	Lobulada, endurecida	Retalho fasciocutâneo
M	45	Branca	Face	Enrugada, gelatinosa	Retalho fasciocutâneo
M	45	Branca	Membro superior	Endurecida, abaulada	"Z" plástico
F	50	Branca	Cabeça	Endurecida, abaulada	"Z" plástico
M	42	Morena	Tórax	Endurecida, abaulada	"Z" plástico
M	42	Morena	Membro superior	Endurecida, abaulada	"S" itálico
M	20	Preta	Face	Gelatinosa, abaulada	Retalho fasciocutâneo

Localizações, características das lesões e técnicas cirúrgicas.

para a NF2, respectivamente⁽⁴⁾.

Outros fatores são apontados como responsáveis pelo crescimento dos tumores, entre eles andrógenos e estrógenos na passagem para a puberdade e o aumento da carga hormonal durante a gravidez, fatos estes que até hoje não foram comprovados⁽⁵⁾.

O crescimento dos tumores da NF I é imprevisível, incluindo períodos de crescimento rápido e outros de acalmia; muitos permanecem estáticos indefinidamente após uma evolução rápida. Esse comportamento irregular torna difícil documentar a efetividade de um tratamento potencialmente curativo⁽³⁾.

A terapia é limitada a excisões cirúrgicas que são freqüentemente insatisfatórias, já que em muitos casos a ressecção completa de grandes lesões é raramente possível e o contínuo aparecimento de tumores

acontece durante toda a vida⁽⁶⁾. As publicações existentes limitam-se, geralmente, a relatos de casos isolados que, somente por chamarem a atenção em função das deformidades, são levados ao conhecimento da comunidade médica^(1,5,7-15).

Do ponto de vista cirúrgico, poucas são as publicações atuais visando melhorar o aspecto deformante e desfigurante dos pacientes acometidos por esta anomalia genética.

A meta da presente pesquisa foi apresentar técnicas cirúrgicas associadas ou isoladas, na tentativa de, utilizando cirurgias menos traumáticas e mais eficientes, proporcionar resultados menos estigmatizantes e deformantes e uma qualidade de vida mais digna e mais rápida reintegração social.

Tabela II

Sexo	Idade	Cor	Local da lesão	Características das lesões	Técnica cirúrgica	Tamanho (cm)	Peso (g)
F	16	Morena	perna	lobulada, gelatinosa, marrom	retalho fasciocutâneo	32,0 x 12,0	1.120
F	16	Morena	perna	enrugada, gelatinosa, marrom	retalho fasciocutâneo	28,0 x 6,0	230
M	29	Morena	face	enrugada, gelatinosa, marrom	retalho fasciocutâneo	13,5 x 9,0	180
M	29	Morena	face	enrugada, gelatinosa, marrom	retalho fasciocutâneo	15,0 x 6,5	200
M	29	Morena	face	enrugada, marrom	retalho fasciocutâneo	10,0 x 3,5	55
F	15	Preta	perna	lobulada, gelatinosa, marrom	retalho fasciocutâneo	36,0 x 10,0	745
F	15	Preta	perna	lobulada, marrom	retalho fasciocutâneo	30,0 x 6,0	240
F	15	Preta	perna	enrugada	retalho fasciocutâneo	25,0 x 4,0	110
F	48	Morena	face	abaulada, pilosa, gelatinosa	retalho fasciocutâneo	12,0 x 7,0	210
F	48	Morena	face	enrugada, pilosa	retalho fasciocutâneo	8,0 x 4,0	80
M	51	Branca	coxa esq.	abaulada, endurecida	retalho fasciocutâneo	15,0 x 12,0	380
M	17	Morena	face	gelatinosa, abaulada, marrom	retalho fasciocutâneo	11,0 x 5,5	120
M	17	Morena	face	abaulada, marrom	retalho fasciocutâneo	6,0 x 3,5	65
M	27	Branca	cabeça	enrugada, endurecida	retalho fasciocutâneo	51,0 x 28,0	1.800
M	27	Branca	tórax	enrugada, gelatinosa	retalho fasciocutâneo	30,0 x 15,0	900
F	28	Branca	genitália	tecido granulação, vermelho	retalho fasciocutâneo	23,0 x 19,0	850
F	58	Branca	face	endurecida, enrugada	retalho fasciocutâneo	6,0 x 2,0	30
F	58	Branca	face	endurecida, enrugada	retalho fasciocutâneo	4,5 x 3,5	45
F	18	Branca	mão	endurecida, abaulada	retalho fasciocutâneo	3,0 x 2,0	15
M	60	Morena	tórax	abaulada, endurecida	retalho fasciocutâneo	12,0 x 9,0	110
M	14	Morena	nádega	abaulada, endurecida	retalho fasciocutâneo	8,0 x 7,0	180
F	27	Morena	face	gelatinosa, abaulada	retalho fasciocutâneo	10,0 x 6,0	70
F	23	Branca	tórax	abaulada, endurecida	retalho fascio-cutâneo	16,0 x 12,0	245
M	20	Morena	face	abaulada, gelatinosa	retalho fasciocutâneo	15,0 x 10,0	230
M	20	Morena	dorso	gelatinosa, abaulada	retalho fasciocutâneo	12,0 x 6,0	140
M	47	Branca	face	enrugada, endurecida	retalho fasciocutâneo	10,0 x 8,0	60
F	56	Preta	face	lobulada, endurecida	retalho fasciocutâneo	15,0 x 8,0	110
M	45	Branca	face	enrugada, gelatinosa	retalho fasciocutâneo	8,0 x 5,0	80
M	20	Preta	face	gelatinosa, abaulada	retalho fasciocutâneo	12,0 x 6,5	100

Retalhos fasciocutâneos.

MÉTODOS

Trinta pacientes (17 homens, 13 mulheres), com idades compreendidas entre 08 e 60 anos foram selecionados para este estudo.

Todos os pacientes foram previamente avaliados, certificando-se de que eles apresentavam condições para se submeterem às cirurgias propostas. As incisões cirúrgicas foram previamente marcadas com azul de metileno, com o que se desenhavam os retalhos, os "Z" plásticos, os "S" itálicos, as incisões em zig-zague que serviam para orientar no fechamento cirúrgico, assim como para a avaliação da extensão das ressecções e da técnica que estava sendo utilizada.

Tendo em vista a rica vascularização, fazia-se, para os tumores da cabeça e os do pescoço, infiltração prévia com solução de cloridrato de lidocaína a 0,5% associada a epinefrina a 1:400.000, assim como cerclagem preventiva com pontos separados, cuja finalidade era diminuir o sangramento. Nos tumores de membros superiores e inferiores, a utilização de um garrote pneumático era imperativa.

Em todos os pacientes com tumores encapsulados e bem individualizados que eram facilmente enucleados, dissecava-se o revestimento cutâneo em toda a sua espessura, mediante manobra digital. Para os tumores que comprometiam a pele, esta era preservada em 0,5 cm de sua espessura para a confecção do retalho que servia para reparar a zona cruenta deixada pela ressecção. As lesões, estando localizadas em plano entre a fáscia e a musculatura, não ofereciam dificuldade para sua exérese, o que dava a certeza de não se causar seqüelas do ponto de vista motor ou sensitivo. Após a remoção do tumor executava-se revisão da hemostasia, suturava-se a fáscia muscular, se esta tivesse sido lacerada ou incisada, com fio monofilamentar de náilon 3-0. Em prosseguimento, excisava-se o excesso do retalho fasciocutâneo, coagulavam-se os vasos, retirava-se o garrote pneumático, no caso de membros inferiores e superiores, ou a cerclagem quando o procedimento se fazia no segmento cefálico. A etapa seguinte consistia no fechamento do tecido celular subcutâneo com fio monofilamentar reabsorvível 3-0 e a pele era suturada mediante pontos separados, intercalados com su-

tura contínua de fio monofilamentar de náilon 4-0. Como as áreas operadas deixavam uma zona cruenta e um virtual espaço morto, fazia-se aposição de dreno de sucção contínua, que era retirado quando a drenagem não mais se fazia ou estivesse entre 20 e 50 ml nas 24 horas.

O curativo consistia de gazes acolchoadas, gazes simples, ataduras de crepom, máscara ou malhas elásticas confeccionadas sob medida, de compressão moderada, que era removido a cada dois dias.

Todos os pacientes foram observados e seguidos durante 6 anos (1995 a 2001). As revisões foram feitas mensalmente, nos primeiros 6 meses e, a partir daí, semestralmente. Foram avaliadas a qualidade das cicatrizes, a evolução ou o aparecimento de novos tumores, dor e sinais de recidiva.

Na tabela I estão relacionados dados dos pacientes, local e características das lesões e técnicas cirúrgicas utilizadas nas 52 ressecções.

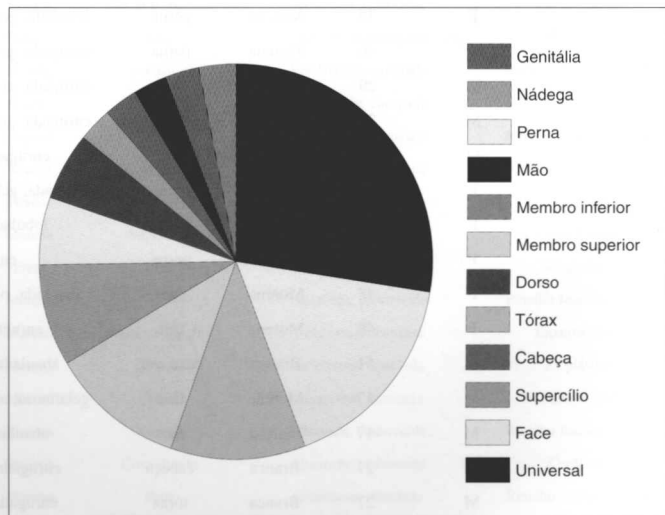


Fig. 1 - Distribuição anatômica das lesões.

Tabela III

Características das lesões	Sexo M	Sexo F	Total	%
Mancha café-com-leite	20	10	30	44,1
Efélide	12	6	18	26,5
Tumor plexiforme	1	2	3	4,4
Hamartoma (nódulo de Lisch)	2	0	2	2,9
Alteração do arco zigomático	4	2	6	8,8
Espessamento cortical	0	2	2	2,9
Escoliose	4	3	7	10,3
Totais	43	25	68	100,0

Sinais clássicos da NF 1.

RESULTADOS

No período de março de 1996 a março de 2001, trinta pacientes com diagnóstico de NF I foram submetidos a ressecções de tumores e 21 se beneficiaram com a utilização de retalhos fasciocutâneos loco-regionais. A tabela II mostra dados relacionados aos pacientes, características das lesões, técnica cirúrgica, dimensões e peso das peças cirúrgicas.

Houve comprometimento universal em 10 casos; os membros superiores contribuíram com 05: 04 no antebraço e braço e 01 na mão; o seguimento cefálico com 10: 06 na face, 01 na cabeça e 03 no supercílio; no membro inferior existiam 03, sendo 01 na coxa, 02 na perna; 01 na nádega; o tórax forneceu 04, o dorso 02 e a genitália 01. Os percentuais e suas localizações estão explicitados na Figura 1.

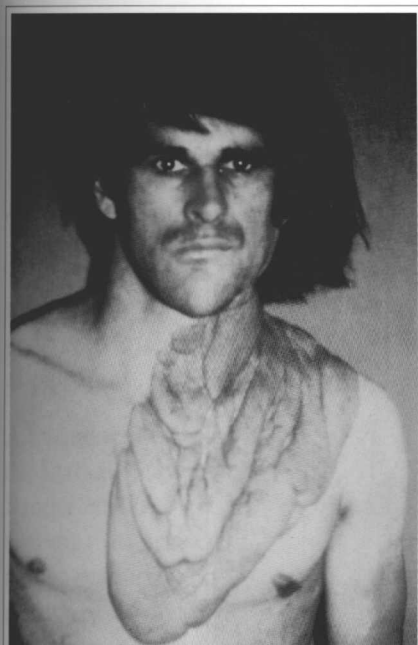


Fig. 2 - Neurofibroma plexiforme de localização torácica.

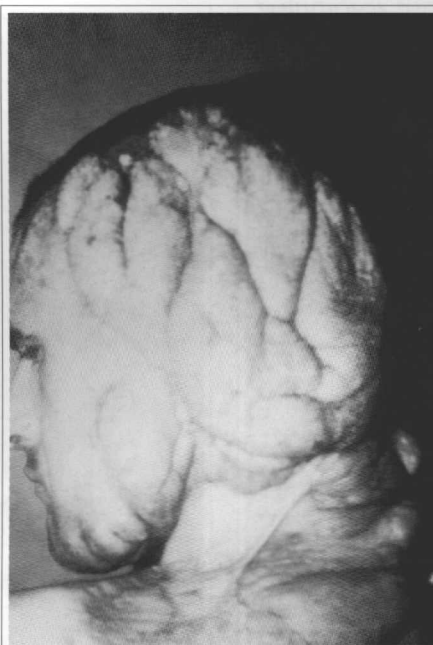


Fig. 3 - Neurofibroma plexiforme de localização craniocervical.

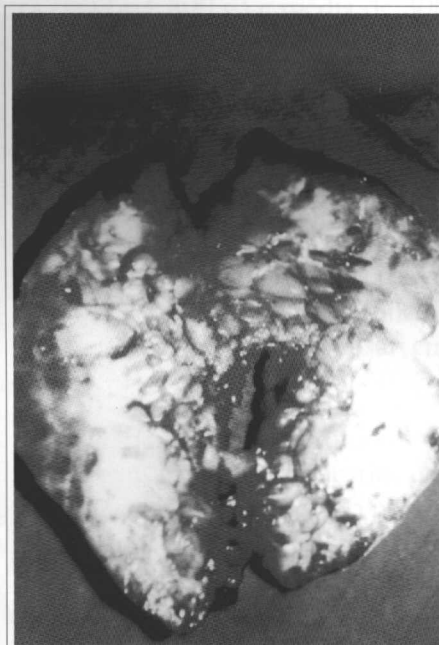


Fig. 4 - Neurofibromas extirpados da região craniocervical.

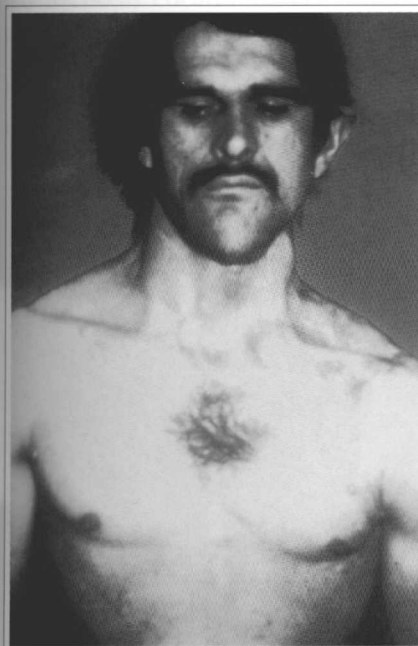


Fig. 5 - Visão frontal do resultado final após 2 anos.

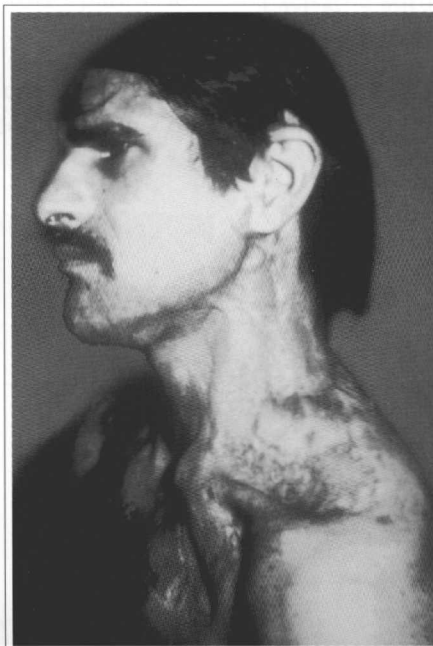


Fig. 6 - Visão lateral esquerda do resultado final após 2 anos.



Fig. 7 - Perna esquerda com neurofibroma plexiforme; visão do tumor.

Os sinais clássicos da NF I, assim como outras lesões que podem fazer parte do quadro, estão apresentados na tabela III, onde se vêem a incidência e o percentual encontrados na pesquisa.

Os neurofibromas plexiformes ocorreram em 4 casos e em todos os resultados foram considerados ótimos do ponto de vista estético, fisiológico e funcional (Figs. 2 a 6).

O membro inferior contribuiu com 3 casos, 1 na coxa e 2 na perna, um deles pode ser avaliado nas figuras 7 a 9. Um caso raro, com comprometimento da área genital, é mostrado nas figuras 10 a 13, cujo tumor envolvia as regiões suprapúbica, pubiana e perineal.

Nos 30 pacientes a avaliação das cicatrizes mostrou: 18 ótimas, 9 boas e 3 satisfatórias. A dor desapareceu, nas regiões operadas, em todos eles. Não houve



Fig. 8 - Perna esquerda com neurofibroma plexiforme; tumor excisado.



Fig. 9 - Perna esquerda com neurofibroma plexiforme; resultado transoperatório.



Fig. 10 - Neurofibroma plexiforme pubiano e genitocrural.



Fig. 11 - Neurofibroma plexiforme pubiano; tumor extirpado.

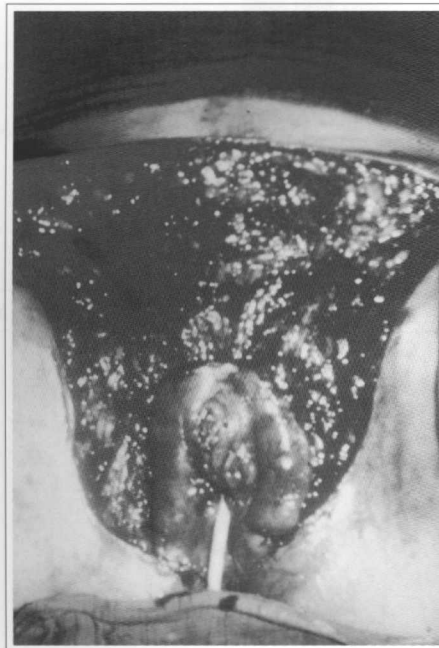


Fig. 12 - Neurofibroma plexiforme pubiano; zona cruenta. Transoperatório.

deiscência, sofrimento tecidual, infecção ou necrose em nenhum caso. A cicatriz se fez, em média, em 21 dias. Tumores novos não foram notados e não houve recidivas.

Dos pacientes em idade escolar, 9 voltaram às atividades estudantis; entre os adultos retornaram ao trabalho 12 homens e 6 mulheres, e 28 se reintegraram à vida social.

DISCUSSÃO

A existência de neurofibromas múltiplos é uma das características definidas da NF I. A clássica descrição de von Recklinghausen, em 1882, associando a NF I aos nervos periféricos predominou durante dois séculos, e as observações clínicas deixaram muitos indícios para a compreensão desta patologia.

Trabalhos publicados por H. Roger (1901) sobre os tumores nervosos e Hosoi (1901) a propósito da degeneração maligna vieram contribuir para aumentar as pesquisas.

A frequência da malignização é difícil de ser calculada. Daniel, Steward e Capelland (1882), citados por Baudet *et al.* (1976), acreditavam que a intervenção cirúrgica atuaria como fator acelerador de transformação maligna⁽⁶⁾; d'Agostinho, Soule e Miller (1963), citados pelo mesmo autor, sustentam que os sarcomas estão frequentemente adjacentes aos neurofibromas⁽⁶⁾.

Nesta pesquisa não foram detectadas malignizações nas 52 peças encaminhadas ao laboratório para exame histopatológico.

Pitanguy *et al.* (1983) citam 23 casos em que comentam: "O tratamento consiste na ressecção das lesões

que comprometem a função e/ou a estética, utilizando-se técnicas cirúrgicas visando obter a correção da deformidade", sem, contudo, descrever com detalhes as técnicas empregadas nem resultado algum no pós-operatório, limitando-se a mostrar fotos pré-operatórias⁽⁹⁾.

O presente trabalho demonstrou ser possível reparar grandes áreas cruentas (maior 51,0 x 28,0 cm), com média de 16,4 x 8,1 cm, decorrentes da exérese de volumosos tumores (maior 1.800 g) e média de 300 g, utilizando os retalhos fasciocutâneos loco-regionais, tornando possível a cobertura cutânea adequada, haja vista que a excisão simples, sem uso de retalhos cutâneos, tornava impraticável sua excisão cirúrgica.

O tratamento preconizado por muitos autores limita-se à ressecção dos tumores, principalmente daqueles que afetam o psiquismo e a estética ou quando passaram a causar dor, desconforto, incapacidade funcional ou crescimento acelerado levando a pensar em transformação maligna^(5,8,9,12,13,15).

Tendo em vista que a grande maioria dos tumores de NF I é constituída por lesões benignas, é injustificável a extirpação cirúrgica de tecidos nobres, como nervos motores e sensitivos, pálpebras e conjuntiva, exenteração orbitária ou ossos faciais⁽¹⁴⁾. Múltiplas ressecções subtotais são recomendadas, evitando-se, assim, uma vã e intempestiva intervenção objetivando a remoção total da lesão⁽¹⁵⁾.

Excisão e sutura e pequenos enxertos de pele usados nas lesões de dimensões menores e localizações especiais, como a face e o nariz, permitiram uma completa cobertura cutânea.

O "S" itálico (média de 8,5 x 5,5 cm e 135 g) e o "Z" plástico (em lesões de até 8,5 x 4,8 cm e 82,6 g) mostraram-se eficazes para a reparação de lesões de médio porte nas quais aparecem como uma das opções.

CONCLUSÕES

Os retalhos fasciocutâneos loco-regionais possibilitam a ressecção de tumores mais volumosos e reparo adequado de grandes áreas cruentas. Lesões de médio porte podem ser removidas de maneira satisfatória com perfeita cobertura cutânea, utilizando-se o "S" itálico ou o "Z" plástico. Pequenas lesões são ressecadas prontamente sem necessidade de retalhos, exceto as lesões localizadas na face e no nariz.

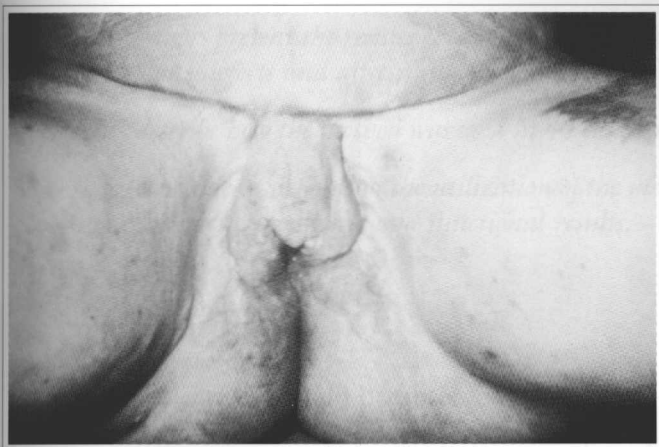


Fig. 13 – Neurofibroma plexiforme pubiano; resultado após 18 meses.

BIBLIOGRAFIA

1. Reis CA. Neurology – Neurofibromatosis. 1999. Capturado em 07/12/2002. Disponível em <http://www.medstudents.com.br/neuro/neuro7.htm>.
2. Ottini L, Esposito DL, Richetta A, Carlesimo M, Palmirotta R, Veri MC, Battista P, Frati L, Caramia FG, Calvieri S. Alterations of microsatellites in neurofibromas of von Recklinghausen's disease. *Cancer Res.* 1995; 55(23):5677-80.
3. Baskin KM, Caang J. (1995). Peripheral neurofibromatosis. 2000. Capturado em 23/10/2000. Disponível em: <http://www.vh.org/ProvidersTeachingFiles/RCW/080495/NeuroFibroHome.html>.
4. Vasquez VL, Lopes A. (1998). Neurofibromatoses e tumores. *Acta Oncol Bras.* 1998; 18:33-7.
5. Castro CC, Coelho RS, Aboudib Jr JH, Calixto CA, Cupello AMB, Gattorno M. Neurofibromatose – Relato de caso clínico. *Rev Soc Bras Cir Plast.* 1987; 1(2):55-8.
6. Baudet J, Lemaire JM, Nascimento EG. Les indications chirurgicales dans les neurofibromatoses cutanées. In: XXI Congrès de la Société Française de Chirurgie Plastique; 1976); Biarritz, França.
7. Dreyfuss U, Ben-Arieth JY, Hirssshowitz B. Liposarcoma: a rare complication in neurofibromatosis. Case report. *Plast Reconstr Surg.* 1978; 61(2):287-90.
8. Trevisani TP, Pohl AL, Matloub HS. Neurofibroma of the ear: function and aesthetics. *Plast Reconstr Surg.* 1982; 70(2):217-9.
9. Pitanguy I, Araújo MTM. Neurofibromatose: Doença de von Recklinghausen. *Rev Bras Cir.* 1983; (73)1:55-72.
10. Sawada S, Honda M, Kamide R, Niimura M. Three cases of subungual glomus tumors with von Recklinghausen. *J Am Acad Dermatol.* 1995; 277:277-8.
11. Fisher DA, Chu P, McCalmont T. Solitary plexiform neurofibroma is not pathognomonic of von Recklinghausen's neurofibromatosis: a report of a case. *Int J Dermatol.* 1997; 36(6):439-42.
12. Carneiro FRO, Miranda MFR. Neurofibromatose segmentar: apresentação de dois casos. *An Bras Dermatol.* 1997; 72(3):269-71.
13. Cardoso Filho AF, Lima ALP, Meneses DB. Neurofibrossarcoma de parede torácica em paciente com neurofibromatose tipo 1. *Ceará Med.* 2000; 9(1):41-3.
14. Grabb WC, Dingman RO, Oneal RM, Dempsey PD. Facial hematomas in children: neurofibroma, lymphangioma and hemangioma. *Plast Reconstr Surg.* 1980; 66(4):509-27.
15. Minossi JG, Anfalos A, Spadella CT, Mendes EE, Gonçalves Jr I. Neurofibromatose – Relato de caso. *Acta Cir Bras.* 2000; 15(3):174-6.