

## NEUROFIBROMAS DO COMPLEXO ARÉOLO-MAMILAR: RELATO DE CASO

### *Nipple-areolar complex neurofibromas: case report*

RODRIGO OTÁVIO GONTIJO TOSTES<sup>1</sup>, LÁZARA DE NAZARET CHAGAS CALDEIRA<sup>2</sup>, JOÃO CARLOS CISNEIRO GUEDES DE ANDRADE-JÚNIOR<sup>3</sup>,  
MARCOS PEREIRA QUINSAN<sup>3</sup>, LAURO JOSÉ VITOR AVELLÁN NEVES<sup>4</sup>, JÚNEA MARTINS DA COSTA ARAÚJO<sup>4</sup>

#### RESUMO

Neurofibromas são neoplasias benignas originadas de elementos celulares derivados da crista neural e, geralmente, associados a neurofibromatose. A ocorrência destes tumores no complexo aréolo-mamilar é rara. Os autores apresentam relato de caso de neurofibromatose e neurofibromas do complexo aréolo-mamilar e fazem uma revisão da forma de apresentação, diagnóstico e tratamento da doença e desta lesão.

**Descritores:** Neurofibromatoses. Mama, cirurgia. Mamilos.

#### SUMMARY

Neurofibromas are benign tumors originated of cellular elements of the neuroectodermal-neural crista and generally associated with neurofibromatosis. The presence of these lesions in the nipple-areolar complex is rare. The authors show a case report of neurofibromatosis with nipple-areolar complex neurofibromas and perform a review on the presentation, diagnosis and treatment of this pathology.

**Descriptors:** Neurofibromatoses. Breast, surgery. Nipples.

1. Professor Adjunto de Cirurgia Plástica da UFMG; Preceptor do Serviço de Cirurgia Plástica do HC-UFMG.

2. Professora do Departamento de Cirurgia da UFMG; Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica do HC-UFMG.

3. Preceptor do Serviço de Cirurgia Plástica do HC-UFMG.

4. Médico Residente do Serviço de Cirurgia Plástica do HC-UFMG.

**Correspondência para:** Rodrigo Otávio Gontijo Tostes  
Rua Professor Júlio Mourão, 342 - Bairro Luxemburgo - Belo Horizonte, MG - CEP 30380-340 - Tel.: 0xx31 9636-8750

## INTRODUÇÃO

A neurofibromatose foi descrita por von Recklinghausen, em 1882, e constitui uma doença genética, autossômica dominante. É caracterizada por alterações em elementos celulares derivados da crista neural, resultando em manchas na pele e surgimento de tumores pelo corpo, especialmente de nervos espinais e cranianos, da pele e intracranianos. Classicamente, o diagnóstico da neurofibromatose é dado pela identificação de seis ou mais manchas cutâneas café-com-leite na pele<sup>1</sup>.

A neurofibromatose no tecido mamário é incomum, tendo sido encontrado apenas um caso descrito na literatura nacional pesquisada<sup>2</sup>. As lesões mamárias apresentam-se como nódulos indolores, de tamanho variado (poucos milímetros a 1 metro), coloração rósea a azulada, e consistência gelatinosa a fibrosa<sup>3</sup>. Parece existir preferência pelo surgimento de tumores no complexo aréolo-mamilar<sup>2-4</sup>. Tumores malignos de mama foram descritos relacionados a neurofibromatose<sup>5-8</sup> e a mutações nos genes BRCA1 e NF1 localizados no cromossomo 17<sup>5</sup>.

Os autores apresentam relato de caso de paciente com neurofibromatose no complexo aréolo-mamilar e fazem revisão da literatura sobre o assunto.

## RELATO DO CASO

MLT, 42 anos, nulípara, portadora de neurofibromatose tipo 1, procurou o serviço de cirurgia plástica do Hospital das Clínicas da UFMG, em 2005, com queixa de lesões nodulares que se desenvolveram em seus complexos aréolo-mamílares, evolução de aproximadamente 3 anos, indolores e de crescimento indolente (Figura 1).

A paciente negava história familiar de neurofibromatose e relatava ter nascido com manchas café-com-leite, tendo desenvolvido seu primeiro neurofibroma cutâneo aos 15 anos de idade. Encontrava-se em acompanhamento no serviço de neurologia devido à lesão (hamartoma) em hipocampo. Esta lesão era estável há 3 anos e foi descoberta na ressonância magnética devido a quadros de cefaléia e crises de ausência, tendo função cognitiva e audição normais. Fazia acompanhamento também no serviço de mastologia, por lesões em parênquima mamário, com diagnóstico histológico de fibroadenomas. Relatava, ainda, dificuldade para engravidar, sendo bem sucedida duas vezes com auxílio médico, evoluindo, porém, para aborto espontâneo no primeiro trimestre.

O exame físico mostrava dezenas de manchas café-com-leite e neurofibromas cutâneos disseminados pelo corpo, assim como lesões areolares, que também sugeriam tratar-se de neurofibromas.

Figura 1 – Paciente com neurofibromatose e neurofibromas em complexos aréolo-mamílares.



Foi submetida, no mesmo mês, a tratamento cirúrgico das lesões areolares, com estudo histológico, que confirmou a hipótese diagnóstica. Encontra-se, atualmente, em acompanhamento clínico pelo serviço de cirurgia plástica do Hospital das Clínicas da UFMG, sem sinais de novas lesões em complexo aréolo-mamilar (Figura 2).

## DISCUSSÃO

Os autores relatam o caso de uma paciente portadora de neurofibromatose com mutação espontânea, que corres-

ponde a cerca de 50% dos casos de neurofibromatose tipo 1, sendo os demais 50% adquiridos por herança familiar<sup>3</sup>. A paciente preenche os critérios de diagnóstico para neurofibromatose tipo 1, mais de seis manchas café-com-leite com tamanho maior que 15mm e presença de mais de dois neurofibromas, não apresentando outras alterações clássicas da doença<sup>9</sup> (Quadro 1).

Apresentava, ainda, hamartoma em hipocampo, sem déficit cognitivo, que pode acometer até 60% dos pacientes<sup>9</sup>; fibroadenoma mamário com diagnóstico histológico, sendo importante este diagnóstico diferencial devido ao risco de associação da neurofibromatose com neoplasias de mama<sup>3,8</sup>,

Figura 2 – Neurofibromas no complexo aréolo-mamilar: pré e pós-operatórios da mama esquerda.



Quadro 1 – Critérios diagnósticos de neurofibromatose tipo 1<sup>9</sup>

1. Seis ou mais manchas café-com-leite com mais de 0,5cm no seu maior diâmetro, em indivíduos pré-púberes, e acima de 1,5cm, em pós-púberes.
2. Dois ou mais neurofibromas de qualquer tipo ou um neurofibroma plexiforme, baseado em parâmetros clínicos e histológicos.
3. Efélides em região axilar ou inguinal.
4. Glioma do nervo óptico; gliomas da via óptica.
5. Dois ou mais nódulos de Lisch (hamartomas pigmentados de íris).
6. Displasia do esfenóide ou adelgaçamento do córtex de ossos longos, com ou sem pseudo-artrose.
7. Um parente de primeiro grau com neurofibromatose, pelos critérios anteriores.

e dificuldade para reprodução, que acomete aproximadamente 50% dos portadores de neurofibromatose tipo 1<sup>10</sup>.

A queixa estética da paciente, tumoração aréolo-mamilar, é incomum, apesar de ser descrita uma predileção pelo aparecimento de tumores nessa localização quando a doença acomete as mamas<sup>2-4</sup>. Após a certificação de que o parênquima mamário estava livre de lesões passíveis de malignidade, a paciente foi submetida à excisão das lesões, com preservação da aréola. O resultado estético foi satisfatório e o estudo anatomo-patológico confirmou a suspeita de neurofibroma. O acompanhamento da paciente por 18 meses não mostrou recidiva das lesões, fato que também não foi relatado na literatura pesquisada<sup>2-4</sup>.

Conclui-se que a neurofibromatose do complexo aréolo-mamilar pode ser tratada com ressecção da lesão, obtendo-se bom resultado estético e com baixo risco de recidiva. O cirurgião deve estar atento para o risco de neoplasias associadas no parênquima mamário. Os portadores de neurofibromatose devem manter acompanhamento clínico multidisciplinar regular devido à diversidade de manifestações da doença.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fitzpatrick TB. *Dermatology in general medicine*. 3<sup>rd</sup> ed. New York: McGraw-Hill; 1987. p.2032-6.
2. Lima RO, Stefenon CC. Neurofibroma de mama. *Rev Bras Mastol*. 2000;10(2):100-2.
3. Sherman JE, Smith JW. Neurofibromas of the breast and nipple-areolar area. *Ann Plast Surg*. 1981;7(4):302-7.
4. Millman SL, Mercado CL. An unusual presentation of neurofibromatosis of the breast. *Breast J*. 2004;10(1):45-7.
5. Ceccaroni M, Genuardi M, Legge F, Lucci-Cordisco E, Carrara S, D'Amico F, et al. BRCA1-related malignancies in a family presenting with von Recklinghausen's disease. *Gynecol Oncol*. 2002; 86(3):375-8.
6. Malas S, Krawitz HE, Sur RK, Ujls RR, Nayler SJ, Levin CV. Von Recklinghausen's disease associated with a primary malignant schwannoma of the breast. *J Surg Oncol*. 1995;59(4):273-5.
7. el-Zawahry MD, Farid M, Abd el-Latif A, Horeia H, el-Gindy M, Twakal G. Breast lesions in generalized neurofibromatosis: breast cancer and cystosarcoma phylloides. *Neurofibromatosis*. 1989;2(2):121-4.
8. Posada JG, Chakmakjian CG. Images in clinical medicine. Von Recklinghausen's disease and breast cancer. *N Engl J Med*. 2005;352(17):1799.
9. Gutmann DH, Aylsworth A, Carey JC, Korf B, Marks J, Pyeritz RE, et al. The diagnostic evaluation and multidisciplinary management of neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2. *JAMA*. 1997;278(1):51-7.
10. Geller M. Neurofibromatose 4/5 – Gravidez e reprodução. Disponível em: <http://www.nf.org.br/imagens/nf/artigos/15.pdf>. Último acesso 06/11/2006.

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Plástica Estética e Reconstructora do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG.

Artigo recebido: 26/02/2007

Artigo aprovado: 28/05/2007