

**RESUMO EXPANDIDO****TRATAMENTO CIRÚRGICO DO NEUROFIBROMA DE ASA NASAL****NASAL WING NEUROFIBROMA SURGICAL TREATMENT**

Mike Fernando Pizarro Herrera¹
Marlei Sangalli²
Karina Meneguzzi³
Pablo Marcelo Vimos Gomez⁴
José Paulo Tapie Barbosa⁵
Zulmar Accioli de Vasconcellos⁶

RESUMO

Introdução: A neurofibromatose é uma síndrome neurocutânea originada por várias mutações genéticas que comumente afetam o sistema nervoso e a pele. Caracteriza-se por manifestações clínicas que se sobrepõem, causando tumores benignos ou malignos. **Objetivo:** Abordar através de técnica cirúrgica de excisão neurofibroma em asa nasal e mento de paciente portador de neurofibromatose tipo 1 a fim de correção de deformidade, condição que este apresenta desde a infância. **Métodos:** Após o plano traçado foi realizado procedimento de retirada das lesões a partir de ressecamento convencional, com enucleação do neurofibroma e reconstrução de asa nasal. **Resultados:** O tratamento cirúrgico foi bem sucedido e mostrou boa evolução. O paciente referiu estar satisfeito e melhora na qualidade de vida pelo resultado obtido. **Conclusão:** Após abordagem o paciente referiu estar satisfeito, com melhora significativa da qualidade de vida associada às deformidades faciais que afetam sua autoestima. A escolha da abordagem cirúrgica com ressecamento convencional das lesões mostrou-se eficaz, trazendo resultados positivos.

Descritores: Neurofibromatose. Excisão. Tratamento cirúrgico.

ABSTRACT

Introduction: Neurofibromatosis is a neurocutaneous syndrome caused by several genetic mutations that commonly affect the nervous system and skin. It is characterized by overlapping clinical manifestations, causing benign or malignant tumors. **Objective:** To approach through the surgical excision a neurofibroma in the nasal ala and chin of a patient with neurofibromatosis type 1 to correct a deformity, a condition that has occurred since childhood. **Methods:** After the plan was traced, a procedure to remove the lesions was performed using conventional drying, with enucleation of the neurofibroma and reconstruction of the nasal ala. **Results:** Surgical treatment was successful and showed good evolution. The patient reported being satisfied and improving his quality of life due to the results obtained. **Conclusion:** After approaching, the patient reported being satisfied, with a significant improvement in quality of life associated with facial deformities that affected his self-esteem. The surgical approach with conventional resecting of the lesions proved effective, bringing positive results.

¹ Residente do Serviço de Cirurgia Plástica HU/UFSC. Email: pizarromike@hotmail.com

² Residente do Serviço de Cirurgia Plástica HU/UFSC. Email: marleimed@gmail.com

³ Residente do Serviço de Cirurgia Plástica HU/UFSC. Email: karinameneguzzi@hotmail.com

⁴ Residente do Serviço de Cirurgia Plástica HU/UFSC. Email: pablovimosg@hotmail.com

⁵ Preceptor do Serviço de Cirurgia Plástica HU/UFSC/EBSERH. Email: jptapie@hotmail.com

⁶ Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica. Regente do Serviço de Cirurgia Plástica HU/UFSC. Email: zulmar.accioli@gmail.com



ACM

Arquivos Catarinenses de Medicina

ISSN (impresso) 0004-2773

ISSN (online) 1806-4280



Keywords: Neurofibromatosis. Excision. Surgical treatment.



INTRODUÇÃO

A neurofibromatose é uma síndrome neurocutânea caracterizada por tumores no sistema nervoso e pele, podendo também acometer tecidos moles e ósseo. A patologia origina-se a partir de mutações genéticas que resultam em sintomas imprevisíveis, embora nem sempre graves. Essa condição se manifesta por vários tipos de tumores benignos ou malignos, envolvendo os nervos centrais ou periféricos, podendo provocar máculas cutâneas pigmentadas e outras manifestações¹.

Tais características correspondem a três diferentes formas com aspectos comuns: a doença de Von Recklinghausen, que corresponde à neurofibromatose tipo 1; a neurofibromatose tipo 2, que se identifica como neurofibromatose acústica bilateral; e, mais raramente, a schwannomatose, apresentando como característica a dor neuropática não tratável^{1,2}.

A neurofibromatose tipo 1 representa o tipo mais frequente da doença, identificando-se como uma condição autossômica dominante comum que envolve principalmente a pele e o sistema nervoso³. As manifestações costumam ter início durante a infância através de lesões cutâneas peculiares, como as típicas manchas café-au-lait (formadas por pigmentos marrons), efélides em dobras, neurofibromas múltiplos e neurofibromas plexiformes. Lesões hamartomatosas em ossos, olhos, glândulas e tumores do sistema nervoso central também podem estar presentes⁴. Esta condição se dá por uma mutação de perda de função, nova ou herdada, no gene da neurofibrina 1, localizado na banda 17q11.2 e codifica a neurofibromina⁵.

O diagnóstico da doença é predominantemente clínico, por exame físico detalhado nos sistemas cutâneo, esquelético e neurológico¹. Até o momento, não existem tratamentos específicos comprovados para as alterações genéticas relatadas, havendo necessidade de acompanhamento médico regular. O tratamento disponível se limita à excisão dos tumores que produzem sintomas e alterações estéticas ao paciente⁶. Os tumores benignos podem ser removidos cirurgicamente por laser ou cautério, enquanto os tumores malignos, os quais são menos comuns, podem ser tratados por quimioterapia ou radioterapia¹.

OBJETIVO

Abordar através de técnica cirúrgica de excisão neurofibroma em asa nasal e mento de paciente portador de neurofibromatose tipo 1 a fim de correção de deformidade, condição que este apresenta desde a infância.



MÉTODO

Paciente masculino, 31 anos, natural e procedente de Florianópolis, buscou o Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago com queixa de lesão em asa nasal esquerda, a qual evidenciava deformidade desviando o nariz à esquerda, e lesões em mento. Apresentava história progressiva de neurofibromatose tipo 1 desde a infância fazendo acompanhamento médico desde então. A lesão apresentou evolução nos últimos cinco anos, com crescimento gradual, lento e assintomático.

Ao exame físico identificou-se lesão localizada em asa nasal esquerda, cerca de 2,5 cm, e lesões em mento de 1 cm, todas de consistência flexível, não aderida a planos profundos e indolor a palpação. Tais tumorações benignas comprometem a estética e traziam moléstias ao paciente. Foi analisado o caso e elaborado plano cirúrgico, optando-se por ressecção de lesões tumorais.

A cirurgia foi realizada com paciente em decúbito, realizada assepsia e antisepsia, com campos estéreis, iniciada por infiltração anestésica local com sedação do paciente. A ordem do procedimento foi executada a partir de uma incisão marginal pré cartilaginosa no vestíbulo nasal ipsilateral ao tumor. Após, é realizada a enucleação de neurofibroma da pele, deixando retalho dermogorduroso de 2 a 3 mm de espessura. Em seguida, foi realizada a reconstrução da asa nasal e exérese de pele sobrance, hemostasia, fechamento por planos e curativo. Paciente não apresentou complicações. Após a excisão de tumor a amostra foi enviada para exame anatomopatológico, sendo constatada lesões compatíveis com neurofibromatose.

RESULTADOS

Caso Clínico

Paciente 49 anos, sexo masculino, destro. Aposentado, pensionista. No cuidado familiar responsável do idoso. Como antecedente pessoal, apresenta uma glomerulopatia mesangiocapilar, que exigiu um transplante renal em 1993, com falha do mesmo aos 2 anos, pelo qual se encontra atualmente em hemodiálise com FAVE em ambos braços e no antebraço esquerdo.

Consulta por dor em ambas as mãos de 1 ano de evolução, com parestesias e hipoestésias nos 4 primeiros dedos, que irradiavam no antebraço. Mostrando debilidade em ambas mãos, dificuldade para realizar tarefas domésticas, como arrumar a cama e pendurar a roupa (pelo uso das varas de roupas). No exame físico apresentava o primeiro dedo adulto com grande amiotrofia na eminência tenar bilateral. Na mão direita, apresentava um orifício e “espessamento de tecido” palpável pela doença de Dupuytren de 5 anos de evolução sem limitação funcional. Na mobilidade passiva apresentava articulações móveis. No motor apresentava impossibilidade de realizar a pinça término



terminal (TT) do primeiro e segundo dedo, debilidade em pinças de força, impossibilidade de antepulsão do primeiro dedo bilateral.

Explorou-se a sensibilidade em conjunto com a equipe de fisioterapia, mediante o teste de discriminação de dois pontos de Weber e o uso de monofilamentos Semmes-Weinstein.

Apresentava sinais de Tinel positivo no nível do punho e Phalen positivo bilateral.

Solicitou-se um estudo elétrico que confirmava diagnóstico de STC severo bilateral. Apresentava sinais eletrofisiológicos compatíveis com compromisso neurogênico periférico focal do nervo médio bilateral em passagem pelo túnel do carpo, com compromisso total das suas fibras sensitivas e motoras.

Apresentava caracteres de uma denervação total à direita e muito intensa à esquerda, com a qual se recrutou uma única unidade motora.

Paciente apresentou boa evolução, sendo liberado no mesmo dia. Foram observados bons resultados durante o seguimento após o tratamento cirúrgico conservador. Atualmente o paciente apresenta-se satisfeito, sem queixas estéticas e com boa cicatrização. Apesar de tratarem-se de tumores benignos, é indicado acompanhamento contínuo no Serviço de Cirurgia Plástica considerando tratar-se de lesão que pode apresentar alterações ao longo do tempo.

DISCUSSÃO

A neurofibromatose é uma doença genética descrita pela primeira vez em 1882 pelo Dr. Friederich Von Recklinghausen⁷, caracterizando-se como uma síndrome neurológica com manifestações cutâneas⁵. Tal condição pode originar tumores benignos ou malignos e, algumas vezes, apresentar máculas pigmentadas, envolvendo o sistema nervoso central ou periférico¹.

A doença se apresenta de formas distintas, sendo a neurofibromatose tipo 1 a mais comum, evoluindo com tumorações cutâneas benignas, algumas vezes também ósseas e tecidos moles⁸. A neurofibromatose 2, responsável por 10% dos casos, se manifesta como neuromas acústicos bilaterais congênitos, muitas vezes herdados dos pais¹. Por fim, a schwannomatose classifica-se como terceiro e mais raro tipo de neurofibromatose, onde schwannomas se desenvolvem nos nervos espinais ou periféricos, podendo ser sintomáticos e muito dolorosos⁹. Os neurofibromas podem ser periféricos ou centrais, apresentando-se em múltiplas formas: neurofibromas cutâneos, subcutâneos, plexiforme difusos ou schwannomas, além das formas centrais, como gliomas ópticos, neuromas acústicos ou meningiomas.

O diagnóstico é fundamentalmente baseado em achados clínicos. Conforme avaliado e constatado no exame físico do paciente deste relato, os neurofibromas cutâneos em face evidenciaram



tratar-se de neurofibromatose tipo 1⁶. Os tumores cutâneos, além de benignos, podem ser pedunculados ou sésseis, profundos, de consistência amolecida ou endurecida, com diferentes dimensões¹⁰. Nesse caso, o paciente possuía lesões sésseis, não profundas, de consistência amolecida e flexível com pequena dimensão e tamanho. O tratamento dessa forma de neurofibromatose consiste na abordagem cirúrgica. No caso em questão, foi realizada a excisão das lesões visando melhorar o aspecto estético do paciente, já que havia apenas tumoração benigna, e considerando que a ressecção é a melhor conduta a ser tomada para sanar as queixas do paciente, sendo importante posterior acompanhamento médico¹¹.

O diagnóstico precoce da doença é de suma importância, preferencialmente durante a infância, quando as lesões e sinais costumam aparecer, permitindo o devido acompanhamento e cuidado com o paciente ao longo da vida, seja pela identificação do tipo de neurofibromatose, a fim de evitar progressões, assim como a própria melhora na qualidade de vida. Conforme observado neste relato, por tratar-se de um neurofibroma cutâneo, preconiza-se o tratamento menos agressivo, para evitar maiores repercussões estéticas. O procedimento foi realizado com menor morbidade possível e alteração estética para que o paciente sintasse bem, sendo recomendado o acompanhamento médico para avaliação da evolução do caso.

CONCLUSÃO

Após abordagem o paciente referiu estar satisfeito, com melhora significativa da qualidade de vida associada às deformidades faciais que afetam sua autoestima. A escolha da abordagem cirúrgica com ressecamento convencional das lesões mostrou-se eficaz, trazendo resultados positivos.

REFERÊNCIAS

1. Victorio MC. Neurofibromatose [Internet]. Manual MSD. 2020 [acesso em 27 Mar 2022]. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-br/profissional/pediatria/síndromes-neurocutâneas/neurofibromatose>
2. Dias I, Pessoa S, Macedo J, Cavalcante D, Alencar J. Surgical correction of a giant neurofibroma. Rev Bras Cir Plást. 2012;27(2):336–9.
3. Pinson S. Neurofibromatose tipo 1 [Internet]. Orphanet. 2002 [acesso em 27 Mar 2022]. Disponível em:



https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=pt&Expert=636#:~:text=A%20neurofibromatose%20tipo%201%20

4. Azulay RD. *Dermatologia*. 7. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017.
5. Le C, Bedocs PM. Neurofibromatosis [Internet]. StatPearls Publishing; 2021 [acesso em 27 Mar 2022]. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29083784>
6. Lucchese I do C, Avila DFV, Uliano EJM, Grangeiro LS, Vasconcellos ZAA de, Ely JB. Neurofibromatose: relato de caso. *Rev Bras Cir Plást*. 2018;33 (sup. 1):136–7.
7. Antonio JR, Goloni-Bertollo EM, Tridico LA. Neurofibromatosis: chronological history and current issues. *An Bras Dermatol*. 2013;88(3):329–43.
8. Korf BR, Lobbous M, Metrock LK. Neurofibromatosis type 1 (NF1): Pathogenesis, clinical features, and diagnosis [Internet]. UpToDate. 2022 [acesso em 27 Mar 2022]. Disponível em:
<https://www.uptodate.com/contents/neurofibromatosis-type-1-nf1-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis>
9. Vilela S, Cotta AC, Paim JF, Champs APS, Navarro M, Rossi D, et al. Schwannomatosis - first reported cases in Brazil. *Rev Médica Minas Gerais*. 2013;23(4):462–6.
10. Minossi JG, Anefalos A, Spadella CT, Mendes EF, Gonçalves Júnior Í. Neurofibromatose: relato de caso. *Acta Cir Bras*. 2000;15(3):174–6.
11. Hsieh DT, Rohena LO. What is the role of surgery in the treatment of neurofibromatosis type 1 (NF1)? [Internet]. Medscape. 2018 [acesso em 27 Mar 2022]. Disponível em:
<https://www.medscape.com/answers/1177266-103920/what-is-the-role-of-surgery-in-the-treatment-of-neurofibromatosis-type-1-nf1?reg=1>



Figura 1. Visão anterior pré operatória (A); Excisão de lesão em sua totalidade (B); Remodelação da asa nasal (C); Pós cirúrgico imediato (D); Visão anterior do pós operatório (E); Visão lateral do pós operatório (F).