

## Neurofibromatose cervical: aspectos clínicos e cirúrgicos

Clarissa L. Buono Lehoczki <sup>1</sup>, Ronny Tab Yen Ng <sup>2</sup>,  
Reinaldo Jordão Gusmão <sup>3</sup>

## Neck Neurofibromatosis: clinical and surgical features

Palavras-chave: cervical, neurofibromatose, tratamento.  
Keywords: neck, neurofibromatosis, treatment.

### INTRODUÇÃO

Neurofibromatose tipo 1 (NF1) é doença autossômica dominante, cujo prognóstico relaciona-se ao desenvolvimento de tumores e o risco potencial de transformação maligna. É caracterizada por múltiplas manchas cutâneas café com leite, defeitos esqueléticos, gliomas ópticos, nódulos de Lisch e neurofibromas.<sup>1</sup>

Neurofibroma plexiforme (NP) é um dos diversos tipos que podem ocorrer na doença.

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma criança com NP cervical enfatizando as dificuldades inerentes ao tratamento.

### RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, com 4 meses de idade, evoluiu com quadro de desconforto respiratório alto, sendo diagnosticada massa em rinofaringe estendendo-se até a orofaringe, a qual, após biópsia, foi compatível com diagnóstico de NP.

A tomografia computadorizada revelou a massa em região parotídea esquerda, desviando artéria carótida interna e comprimindo a veia jugular interna. (Figura 1)

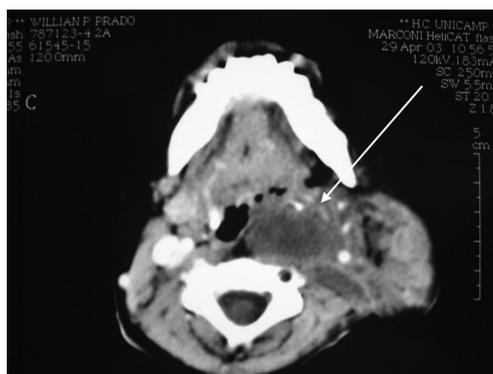
Com 16 meses foi submetida a traqueotomia por dificuldade respiratória, e com 18 meses foi submetida a exérese parcial da massa devido à sua natureza infiltrativa em plexos cervical, braquial e nervo facial. O anatomopatológico também foi compatível com NP.

A criança mantém acompanhamento e optou-se por conduta expectante até que haja piora dos sintomas compressivos ou sinais de malignização.

### DISCUSSÃO

Os portadores da NF1 têm maior chance de desenvolvimento de tumores benignos ou malignos, que em alguns casos podem crescer infiltrativamente causando compressão de estruturas vitais e deformidades evidentes.<sup>2</sup>

Para diagnóstico, exames de imagem são fundamentais, mas a biópsia tecidual confirma o diagnóstico.



Neurofibromatose Cervical - lesão demonstrada pela seta em corte axial de CT cervical.

Embora a maioria destes tumores seja benigna, a literatura cita um risco de malignização variando de 4 a 12%.<sup>3</sup>

Cirurgia é a única opção efetiva existente para o tratamento do NP. No entanto, o sucesso da intervenção cirúrgica é limitado devido à natureza infiltrativa da lesão, resultando em alta taxa de recidiva tumoral. Além disso, a dificuldade na identificação do principal plexo nervoso durante a cirurgia aumenta o risco de morbidade e seqüelas neurológicas pós-operatórias.<sup>4</sup>

Parece prudente adiar a cirurgia

em pacientes com NP assintomáticos da cabeça e pescoço até que sintomas claramente obstrutivos sejam percebidos.<sup>5</sup>

### CONCLUSÃO

Neurofibromatose deve ser uma entidade lembrada pelo otorrinolaringologista ao realizar o diagnóstico diferencial de massas cervicais.

Usualmente manifestam-se como tumores benignos profundamente localizados e que podem comprimir estruturas vitais, nestes casos exigindo tratamento cirúrgico.<sup>6</sup>

Há consenso de que a cirurgia deva ser adiada até que sintomas compressivos estejam presentes ou sinais de malignização sejam identificados.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. White AK. Head and Neck manifestations of neurofibromatosis. *Laryngoscope* 1996;96:732-37.
2. Rapado F. Neurofibromatosis Type 1 of the head and neck: dilemmas in management. *J Laryngol Otol* 2001;115:151-4.
3. Bruchhage KL, Bockmuh U, Dahm MC. Zervikale manifestation eines malignen Schwannom. *Laryngorhinootologie* 1998;77(4):235-7.
4. Wise JB, Patel SB. Management issues in massive pediatric facia plexiform neurofibroma with neurofibroma type 1. *Head & Neck* 2002;24(2):207-11.
5. Chung CJ, Armfield KB, Mukherj SK, Fordham LA, Krause WL. Cervical neurofibromas in children with NF-1. *Pediatr Radiol* 1999;29(5):353-6.
6. Sobol SE, Tewefik TL, Qteuberg J. Otolaryngologic manifestations on neurofibromatosis in children. *J Otolaryngol* 1997;26(1):13-9.

<sup>1</sup> Especialista SBORL 2004, médica otorrinolaringologista, colaboradora do Setor de Otorrinolaringologia Pediátrica da Unicamp.

<sup>2</sup> Residente de Otorrinolaringologia da Unicamp.

<sup>3</sup> Doutor em Otorrinolaringologia pela FCM UNICAMP, Chefe do Setor de Otorrinolaringologia Pediátrica da UNICAMP. Universidade Estadual de Campinas.

Endereço para correspondência: Clarissa Buono Lehoczki - Al. Arapanés 113 Moema São Paulo SP 04524-000. Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBORL em 21 de maio de 2005. cod. 351.

Artigo aceito em 20 de junho de 2006.