



Brazilian Journal of Otorhinolaryngology

ISSN: 1808-8694

revista@aborlccf.org.br

Associação Brasileira de
Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-
Facial
Brasil

Buono Lehoczki, Clarissa L.; Yen Ng, Ronny Tah; Jordão Gusmão, Reinaldo
Neurofibromatose cervical: aspectos clínicos e cirúrgicos
Brazilian Journal of Otorhinolaryngology, vol. 73, núm. 2, marzo-abril, 2007, p. 284
Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial
São Paulo, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=392437772022>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais artigos
- Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica

Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe , Espanha e Portugal
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

Neurofibromatose cervical: aspectos clínicos e cirúrgicos

Clarissa L. Buono Leboczki¹, Ronny Tab Yen Ng²,
Reinaldo Jordão Gusmão³

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.¹

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)

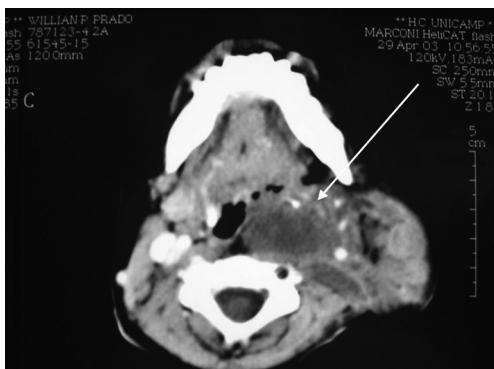
Com 16 meses foi submetida a traqueotomia por dificuldade respiratória, e com 18 meses foi submetida a exérese parcial da massa devido à sua natureza infiltrativa em plexos cervical, braquial e nervo facial. O anatomo-patológico também foi compatível com NP.

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.²

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%.³

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 no pós-operatório.⁴

Parece prudente adiar a cirurgia

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

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.⁶

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

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

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

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

² Residente de Otorrinolaringologia da Unicamp.

³ Doutor em Otorrinolaringologia pela FCM UNICAMP, Chefe do Setor de Otorrinolaringologia Pediátrica da UNICAMP.

Universidade Estadual de Campinas.

Endereço para correspondência: Clarissa Buono Leboczki - Al. Arapuã 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.