

NEUROFIBROMATOSE PLEXIFORME LOMBOSACRAL – RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA.

PLEXIFORMS NEUROFIBROMATOSIS – CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE.

Carlos Frederico de Almeida **RODRIGUES**¹, Thomas André **FIORIO**², Tatiana Marangon **PEREIRA**²,
Hariane da Silva **CARVALHO**², Gabriel Gregolin do **NASCIMENTO**², Leomara Mendes de **OLIVEIRA**²,
Gabriel Augusto Dutra **IORE**², Tatiane **COMUNELLO**², Santiago Cordeiro **CARLET**², Julia **ITO**².

Rev. Méd. Paraná/1494

Rodrigues CFA, Fiorio TA, Pereira TM, Carvalho HS, Nascimento GG, Oliveira LM, Fiore GAD, Comunello T, Carlet SC, Ito J. Neurofibromatose Plexiforme Lombosacral – Relato de Caso e Revisão da Literatura. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2018;76(2):102-103.

RESUMO - Objetivo: Os autores apresentam um caso de neurofibromatose, com múltiplos neurofibromas nos plexos lombar e sacral. Material e Métodos: Relato de caso de Neurofibromatose de plexo lombar. A tomografia demonstrou lesões hipotenuantes acometendo as regiões supracitadas. Conclusão: o diagnóstico diferencial deve ser feito com linfadenopatias ou abscessos, sendo que, a RMN foi útil para a melhor caracterização dos neurofibromas e diagnóstico diferencial.

DESCRITORES - Neurofibromatose, Plexiforme, Lombo-sacral.

INTRODUÇÃO

A neurofibromatose tipo 1 ou doença de Von Recklinghausen, é uma doença de caráter autossômico dominante, sendo a mais comum das facomatoses, com incidência de 1: 2000 nascimentos¹. Sua apresentação clínica se caracteriza por máculas café-au-lait, múltiplos neurofibromas periféricos, gliomas ópticos, hamartomas e lesões ósseas².

As lesões plexiformes praticamente definem o diagnóstico de NF -1, o objetivo desse trabalho é relatar um caso de neurofibromatose plexiforme lombo-sacral e promover uma revisão da literatura.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 32 anos, procura ambulatório por dor lombar que iniciara há 3 anos, inicialmente leve, sem irradiação e que com o passar dos anos e troca de profissão (passou a trabalhar na construção civil) intensificou-se, sendo em queimação, com irradiação para face posterior de membros inferiores e piorando com movimento. No exame clínico notou-se máculas café-au-lait (figura

1) em flanco direito e dor lombar à palpação da coluna vertebral.

FIGURA 1 - MÁCULAS CAFÉ-AU-LAIT



Solicitado TC de coluna lombar que demonstrou lesões bem delimitadas, marcadamente hipotenuantes, com fraca impregnação de contraste, localizadas paravertebralmente nas regiões de plexo lombar sacral.

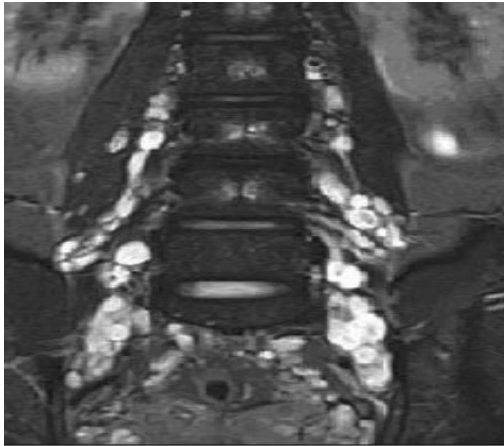
Na RMN as lesões mostraram-se isointensas e homogêneas em T1 e hiperintensas em T2 (figura 2).

Trabalho realizado na Policlínica Pato Branco – Pato Branco – PR. Parecer da CEA – 002/18.

1 - Neurocirurgião. Mestre PUCRS. Professor da Faculdade de medicina da Universidade Estadual do Oeste do Paraná – campus Francisco Beltrão.

2 - Acadêmico de Medicina – Unioeste - Francisco Beltrão – PR.

FIGURA 2 - RNM DE COLUNA LOMBAR EM T2



O paciente foi submetido à biópsia de uma das lesões o que confirmou o diagnóstico de neurofibromatose.

DISCUSSÃO

Os neurofibromas de plexo ocorrem em até 1/3 dos pacientes com NF-1¹, eles diferem dos neurofibromas cutâneos, em parte devido a quantidade de matriz extracelular³. O termo plexiforme não implica o envolvimento de um plexo nervoso exclusivamente, como o lombar ou braquial, por exemplo⁴. Podem ser confinados aos tecidos moles profundos ou envolver a pele e a musculatura. Outra complicação é a transformação maligna que ocorre em cerca de 10% dos pacientes³⁻⁵.

A RMN é o exame de escolha, por ter capacidade de demonstrar melhor a natureza interna do neurofibroma, bem como de outros tumores da bainha nervosa, quando comparada à TC³.

O uso de ambos os métodos para diferenciação de tumores benignos ou malignos é controverso.

No estudo de Bass et al⁶ observou-se que o crescimento assimétrico de uma das massas retroperitoneais, associado a um aumento da sua atenuação era indicativo de transformação maligna.

O tratamento ainda é controverso, atualmente não existe cura para a NF, porém existem medidas paliativas que melhoram bastante as perspectivas de vida útil dos indivíduos afetados pelo distúrbio. Estas medidas estão essencialmente dirigidas para os diversos tipos de lesões que caracterizam a doença, além de outras que são direcionadas aos eventuais distúrbios de aprendizagem ou ao combate da estigmatização social. Em relação às lesões, que comprometem a função e/ou estética, existem várias alternativas de controle que geralmente lançam mão de técnicas cirúrgicas, tais como:

1. Cirurgia ortopédica para correção de pseudo-artrose e escoliose;
2. Cirurgia plástica na remoção de tumores, principalmente, em áreas de atrito (tem sido observado alto índice de recidiva desses tumores) e os tumores que causam alguma alteração funcional do paciente;
3. Neurocirurgia para prevenir sérias complicações decorridas do desenvolvimento de tumores cerebral e espinhal.

CONCLUSÃO

Tendo em vista o exposto, é importante destacar que os neurofibromas plexiformes devem ser incluídos no diagnóstico diferencial de lesões retroperitoneais, ainda que abscessos e linfadenopatias sejam mais frequentes, sendo que a RMN é o exame de escolha para melhor caracterizar a lesão.

Rodrigues CFA, Fiorio TA, Pereira TM, Carvalho HS, Nascimento GG, Oliveira LM, Fiore GAD, Comunello T, Carlet SC, Ito J. Plexiforms Neurofibromatosis – Case Report and Review of Literature. Méd. Paraná, Curitiba, 2018;76(2):102-103.

ABSTRACT - Objective: The author report a case of neurofibromatosis with multiple plexiform neurofibromes in lumbar and sacral plexus. Method: Case report of plexus neurofibromatosis. Computed tomography showed markedly hypodense lesions involving both plexus, which could mimic other diseases. Conclusion: Magnetic resonance imaging was useful to better evaluate the extension of neurofibromas.

KEYWORDS - Neurofibromas, plexiform, lumbar and sacral.

REFERÊNCIAS

1. Cançado DD, Leijoto CC, Carvalho CES; Bahia PRV. Neurofibromatose plexiforme retroperitoneal e pélvica: aspectos na TC e RMN – Relato de caso e revisão da literatura. Ver Radio Bras 2005; 38 (3): 239-242.
2. Fortman BJ, Kuszyk BS, Urban BA, Fishmanek TD. Neurofibromatosis type 1: a diagnostic mimicker at CT. Radiographics 2001. 2: 60-612).
3. Tonggard JH, Kwak sm, Short MO, Dachman ATT. cT imaging in adults with neurofibromatosis – I: frequent asymptomatic plexiform lesions. Neurology 1998; 50: 1755-60.
4. Korf BR. Plexiform neurofibromas. Am J Med Genet 1999; 89: 31-7. Educação médica: Os perigos de um pensamento aristocrático na formação médica.
5. Mautner VF, Friedrich RE, Von Deinling A, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis type I: MRI supports the diagnosis of malignant plexiform neurofibroma. Neuroradiology 2003; 45: 618-25.
6. Bass JC, Korobkin M, Francis IR, Ellis JH, Cohan RH. Retroperitoneal plexiform neurofibromas: CT findings. AJR 1994; 163: 617-20.