

NEUROFIBROMA DIFUSO DO COURO CABELUDO

Epicranial neurofibroma

FLAVIO A. P. SETTANNI¹ RICARDO VIEIRA BOTELHO² ANA LÚCIA MELO²
LILIAN MARY DA SILVA³ ELOÁ M. FREITAS ALVES³

É relatado o caso de paciente jovem portador de tumor do couro cabeludo, localizado na região da sutura lambdóide esquerda, com infiltração difusa pelos tecidos moles adjacentes e com bordas mal-definidas. A cirurgia, revelou que não havia limitação entre os tecidos tumoral e normal. O mesmo foi ressecado com ampla margem de segurança e o exame anatomopatológico foi característico de neurofibroma difuso. A paciente não apresentava estigmas ou história familiar de neurofibromatose (doença de Von Recklinghausen).

Unitermos: Neurofibroma. Couro cabeludo. Neurofibromatose.
Keywords: Neurofibroma. Scalp. Neurofibromatosis.

Serviço de Neurocirurgia do Hospital Servidor Público Estadual (HSPE) de São Paulo - Brasil.

- 1 - Diretor do Serviço de Neurocirurgia - HSPE - SP.
- 2 - Residente do Serviço de Neurocirurgia - HSPE - SP.
- 3 - Médica do Serviço de Neurocirurgia - HSPE - SP.

Introdução

Os tumores do couro cabeludo constituem um grupo de doenças pouco frequentes e recebem a atenção de diversos especialistas como os cirurgiões plásticos, o geral, de cabeça e pescoço e neurocirurgião que se deparam com ele quando o crânio é atingido. Podem ser benignos ou malignos e dentre os últimos, primário ou metastático.

Não raramente ocorrem dificuldades específicas no tratamento cirúrgico destes tumores relacionadas principalmente com a extensão do mesmo, expansão para estruturas da face e pescoço, invasão da cavidade intracraniana e em alguns casos, pela sua intensa vascularização (1). Agrupados em uma única doença, todos estes fatores podem dar a idéia inicial de irressecabilidade. O diagnóstico pré-operatório presuntivo da natureza da lesão, o trabalho de equipe multidisciplinar, propiciando condições de ressecção ampla e restauração cosmeticamente aceitável afastam esta idéia inicial.

Com a cirurgia radical associada à embolização vascular

Endereço para correspondência: Dr. Flavio A. P. Settanni.
Caixa Postal 20391 - CEP 04034-970 - São Paulo - SP.

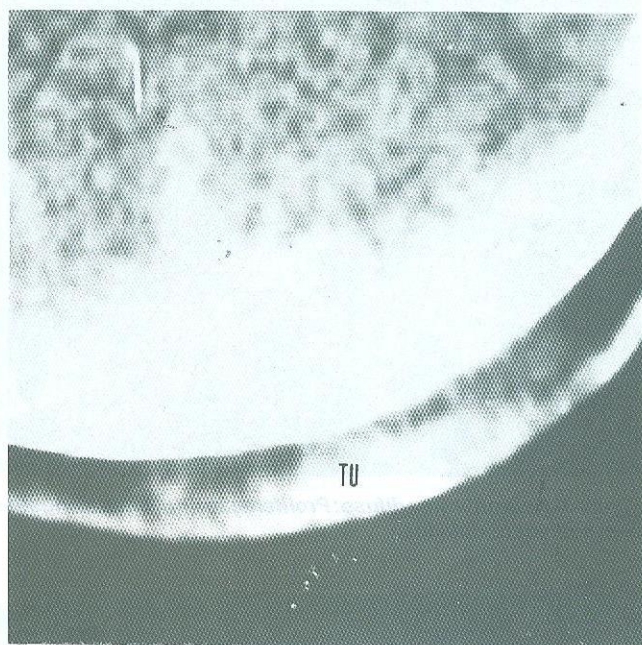
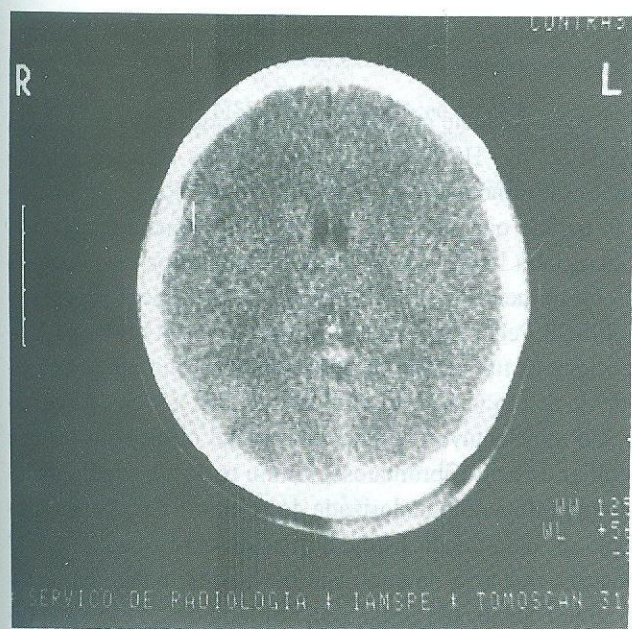
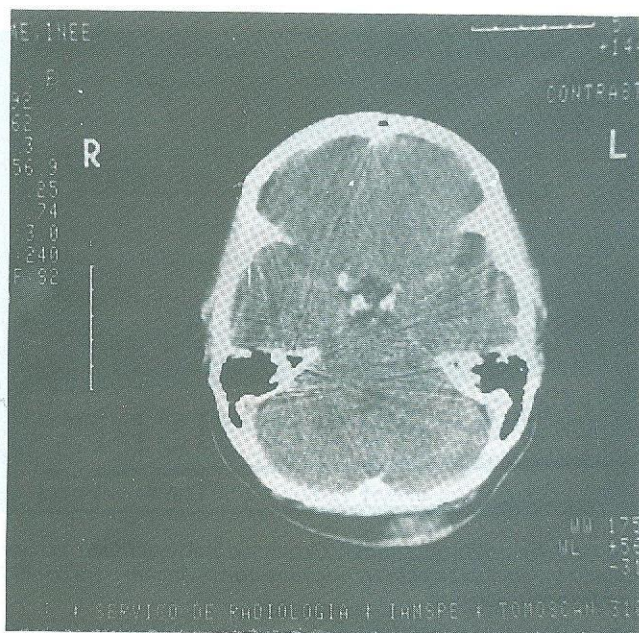
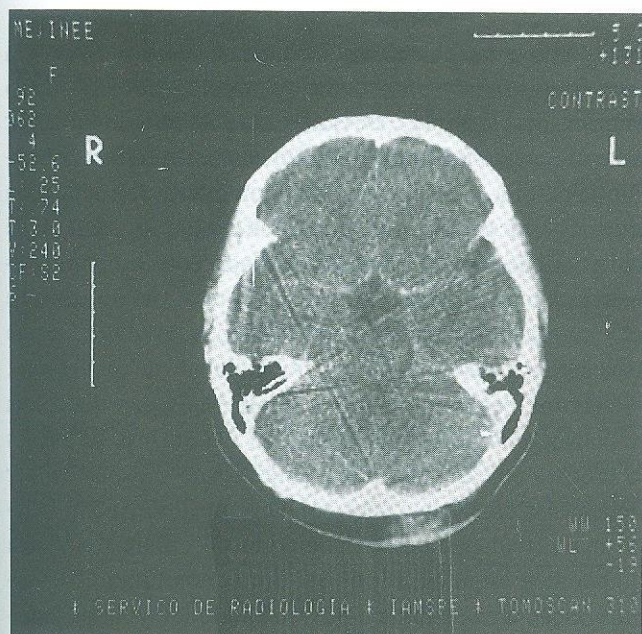


Figura 1 - Aspectos da TCC mostrando integridade da calota e captação do contraste em partes moles, junto a sutura lambóide esquerda.

pré-operatória, radioterapia e quimioterapia, permitem que a maioria destes tumores seja eficientemente tratados. Mais recentemente com o uso do laser e do aspirador ultra-sônico a total ressecção cirúrgica tornou-se possível.

Dentre os tumores do couro cabeludo, o neurofibroma difuso também denominado de paraneurofibroma apresenta certas particularidades que necessitam uma abordagem tanto diagnóstica quanto terapêutica específica.

É tumor raro, sua primeira descrição data do início do século (4), ocorre principalmente em meninos na segunda

infância e em adultos jovens (6). Está relacionado com a neurofibromatose de Von Recklinghausen mas, a sua correlação é imprecisa. Alguns autores referem esta relação em torno de 10% dos casos. Esta baixa correlação deve estar subestimada devido ao fato de que o neurofibroma incide em faixas etárias mais baixas que as atingidas pela doença de Von Recklinghausen (3, 6). O neurofibroma difuso como manifestação única da neurofibromatose é extremamente raro.

Clinicamente ocorre mais comumente na cabeça e pescoço e se manifesta como uma placa saliente da pele. Ao



Figura 2 - Neurofibroma difuso: Expansão mal delimitada no couro cabeludo, em faixas esbranquiçadas que avançam para o tecido gorduroso adjacente.



Figura 3 - Neurofibroma difuso: Proliferação de células alongadas com núcleos ondulados.

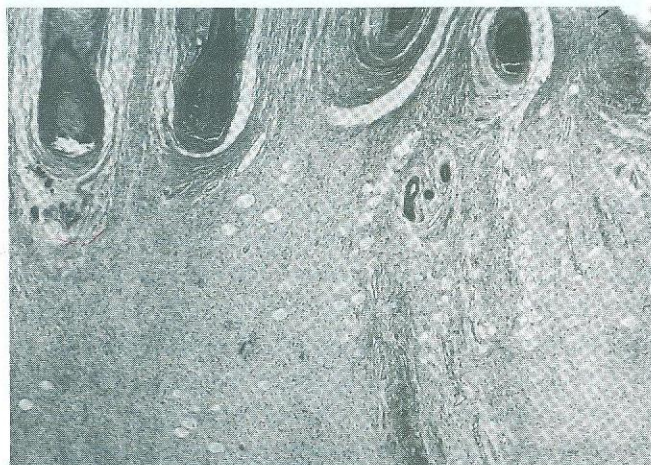


Figura 4 - Neurofibroma difuso: Infiltração pelo tendo conjuntivo englobando células adiposas.

corte, todo o tecido celular subcutâneo entre a derme e a fascia superficial se encontra endurecido por um tecido acinzentado e firme (2). Devido a isto e ao fato do tumor ter um crescimento infiltrativo, porém não destrutivo, a impressão palpatória é de um endurecimento mal delimitado da pele. É um tumor benigno mas existem relatos de malignização (5, 6). Quando associado com a neurofibromatose, a malignização dos neurofibromas está diretamente relacionada com o tempo de manifestação do tumor, quanto mais antiga a história, maior a probabilidade de malignação.

Alguns casos apresentam erosões ósseas da calota craniana, geralmente subjacentes ao tumor, mas há relatos de erosões ósseas à distância. Este achado é explicado por metaplasias ósseas que ocorrem na neurofibromatose. O local mais freqüentemente acometido no crânio é a sutura lambdóide esquerda (3, 5, 6). Em certos tumores a vascularização é exuberante e quanto há grande volume tumoral, hemorragias graves (1, 7) podem ocorrer.

Relato de caso

M. A., paciente com 26 anos, do sexo feminino, branca, RG 1102596 - HSPE-SP percebeu há seis meses o aparecimento de tumoração no couro cabeludo, localizada na região parieto occipital esquerda, de consistência endurecida. A massa era indolor, sem sinais inflamatórios mas que pelo seu crescimento progressivo levou a paciente a procurar o HSPE-SP. Pelo exame não havia alterações da epiderme. Evidenciava-se tumoração de consistência firme e mal delimitada do tecido vizinho com diâmetro de 5 x 4 cm. A paciente não apresentava estigmas ao exame clínico ou história familiar de neurofibromatose. Foram realizadas radiografias e tomografia computadorizada de crânio (TCC) para verificação da integridade óssea, a qual foi confirmada. O TCC mostrou captação de contraste em partes moles, na região do tumor localizada junto a sutura lambdóide esquerda (figura 1). Foi submetida à cirurgia com ressecção completa de um tumor firme inelástico de coloração parda escura e ao exame anatomopatológico mostrou tratar-se de neurofibroma difuso (figuras 2, 3, 4).

Discussão

O neurofibroma difuso é um tumor benigno com relatos esporádicos de malignização. Quando associado com a neurofibromatose se malignizam e, com maior freqüência, nos casos de longa evolução (6).

O tratamento ideal exige ressecção completa e encontra-se associado a resultados estéticos compatíveis com a gravidade do processo. A infiltração difusa do tumor pelo tecido

conjuntivo, as margens mal delimitadas, e a alta vascularização em alguns casos, dificultam sua extirpação completa. Nos casos de expansão para o pescoço, face ou mesmo para as pálpebras, há necessidade de cirurgias reparadoras e reconstrutoras.

A suspeita diagnóstica do tumor aliada ao conhecimento da doença, alerta o cirurgião para as características do

neurofibroma difuso. A abordagem pode ser feita em um ou mais tempos cirúrgicos e se necessário a angiografia pré-operatória com embolização prévia de ramos da artéria carótida externa, poderá diminuir a irrigação e o volume tumoral.

O cirurgião deve valer-se de todos os cuidados, assim como do auxílio de outros especialistas, a fim de promover a ressecção definitiva deste tumor e conseqüentemente a cura.

Summary

A woman 26 years old was admitted in 1992 with a beretshaped tumor which covered her left occipital-parietal temporal area, with ill-defined margins, adherent to the deep tissues and the skin. There was no evidence familial history of neurofibromatosis. At the operation the tumor infiltrated the deep tissues and the skin. The pathology report confirmed a diffuse neurofibroma of scalp.

Referências bibliográficas

1. CHOWDARY, R. P.; LITTLE, B. W. - Large vascular plexiform neurofibroma of scalp: excision and coverage with free tissue transfer. *Ann. Plast. Surg.*, 24:75-9, 1990
2. ENZINGER, F. M.; WEISS, S. W. - Tumores benignos de nervios periféricos. In: *Tumores de tejidos blandos*. Barcelona, Panamericana, 653-9, 1985.
3. GARCIA-URIA, J. et al - Epicranial plexiform neurofibroma. *Surg. Neurol.*, 11:20-6, 1979.
4. HELMHOLTZ, H. F.; CUSHING, H. - Elephantiasis nervorum of the scalp: a manifestation of Von Recklinghausen's disease. *Am. J. Med. Sci.*, 132:355-78, 1906.
5. HUNT, J. C.; PUGH, D. G. - Skeletal lesions in neurofibromatosis. *Radiology*, 76:1-20, 1961.
6. JOFFE, N. - Caval bone defects involving lambdoid suture in neurofibromatosis. *Brit. J. Radiol.*, 38:23-7, 1965.
7. SCOTT, M. - Massive plexiform neurofibroma of the occipital scalp: case report. *J. Neurosurg.*, 25:81-2, 1966.