

# LESÃO TUMORAL EM FACE DE RECÉM NASCIDO: QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS)

Forte, H B L<sup>1</sup>; Nikishido, M M T<sup>2</sup>; Macedo, M S R<sup>3</sup> ; Andre, N F<sup>4</sup>

1. Residente Cirurgia pediátrica HIAS 2. Cirurgiã pediátrica HIAS 3. Cirurgião Cabeça e Pescoço HIAS 4. Pediatra com especialização em dermatologia pediátrica HIAS

FORTALEZA - CE, BRASIL.

Contato autor correspondente: nara\_frota@yahoo.com.br

## Introdução

A neurofibromatose tipo 1 (NF-1) é uma doença autossômica dominante com expressão clínica variável, ocasionando a formação de lesões tumorais (neurofibromas). A apresentação clínica pode variar desde o aparecimento de manchas café-com-leite a neurofibromas plexiformes, podendo acometer múltiplos sistemas, como oftalmológico, musculoesquelético, cardiovascular, endócrino e sistemas nervoso central e periférico

## Descrição do Caso

Lactente, masculino, aos 37 dias de vida avaliado por lesão tumoral em hemiface esquerda associada a protusão ocular ipsilateral (figura 1) e dificuldade para deglutir. Exame de ressonância nuclear magnética evidenciou volumosa formação expansiva de aspecto sólido de morfologia irregular, ocupando espaço mastigatório esquerdo, seio cavernoso e para o ângulo ponto-cerebelar, com intenso realce pelo meio de contraste. Realizou-se biópsia inicial com laudo sugestivo de hamartoma. O paciente ficou sendo acompanhado com diagnóstico de possível hemangioma congênito com médico assistente. Posteriormente, o lactente prosseguiu seguimento ambulatorial com equipe multidisciplinar. Então, após reavaliação em consulta por equipe cirurgia pediátrica e dermatologia, já aos 4 meses de idade, identificaram-se manchas e máculas café-com leite em membros inferiores, tórax e abdome ( figura 2 e 3). Realizou-se, assim, nova biópsia com laudo sugestivo de neurofibroma plexiforme (NFP).



Figura 1: Tumor em hemiface esquerda e protusão ocular



Figura 2: Manchas e máculas café com leite em abdome



Figura 3: Mancha café com leite em perna esquerda

## Discussão

A NF-1 aparece mais frequentemente na infância e o diagnóstico baseia-se na presença dos critérios clínicos desenvolvido pelo National Institutes of Health (NIH) Consensus Development Conference. Os estudos demonstram que 70% dos pacientes com NF-1 podem ser diagnosticados antes de um ano de idade, como nesse presente caso. Os NFP consistem de proliferação de células da bainha do nervo e estendem-se ao longo deste. Em uma série de casos, observou-se que 17% (12/72) dos NFP foram diagnosticados no primeiro ano de vida, sendo que seis destes já estavam presentes ao nascimento. Os NFP ocorrem principalmente no tronco (44%), membros (38%) e na cabeça e pescoço (18%). O risco de desenvolver um tumor maligno na bainha do nervo é de 2 a 5%, o que torna a NF-1 causa importante de morbimortalidade. O crescimento dos NFP pode ocorrer em qualquer idade. Na infância, o NFP pode crescer rapidamente por vários anos, e cessar de repente ou continuar a crescer de modo constante. Pode observar-se crescimento também quando existem alterações hormonais, principalmente durante a puberdade ou, nas mulheres, durante a gravidez.

## Conclusão

A NF1 apresenta ampla gama de apresentações e complicações da NF e, portanto, é necessário o diagnóstico precoce para diminuir morbidade, prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida desses pacientes

## Bibliografia

1. Darrigo Jr L G *et al.* Neurofibromatose tipo 1 na infância: revisão dos aspectos clínicos. Rev Paul Pediatr 2008;26(2):176-82.
2. Darrigo Jr L G *et al.* Prevalence of plexiform neurofibroma in children and adolescents with type I neurofibromatosis. Jornal de Pediatria - Vol. 83, No. 6, 2007
3. Adams E G *et al.* Multiple, Unilateral Lisch Nodules in the Absence of Other Manifestations of Neurofibromatosis Type 1. Case Reports in Ophthalmological Medicine, 2011