

NEUROFIBROSSARCOMA ASSOCIADO A NEUROFIBROMATOSE

NEUROFIBROSARCOMA ASSOCIATED TO NEUROFIBROMATOSIS

Alcino Lázaro da Silva, TCBC- MG¹
Venício do Amaral Quirino²

INTRODUÇÃO

A doença de Von Recklinghausen ou neurofibromatose (NF-1), é uma das síndromes genéticas mais comuns, ocorrendo em cerca de um dentre cada 3 mil nascimentos. Está presente em trinta pessoas numa população de 10 mil, sendo herdada como um traço autossômico dominante.

Caracteriza-se por: manchas cutâneas pigmentadas (café com leite), isoladas ou disseminadas, devido a hiperpigmentação melânica da camada basal da epiderme; tumores pediculados e nódulos subcutâneos, em geral pequenos, mas às vezes de grandes dimensões, constituídos por células de Schwann, fibroblastos e colágeno; formações tumorais da bainha dos nervos periféricos e raízes nervosas e, menos comumente, outras anormalidades displásicas de pele, SNC, ossos, órgãos endócrinos e vasos sangüíneos.¹

Sua degeneração maligna, do tipo sarcomatosa, ocorre em porcentagens diversas. Como houve oportunidade de ressecção de um grande tumor pélvico desse tipo, nosso objetivo é relatar essa experiência.

RELATO DO CASO

MGO, 40 anos, sexo masculino, branco. Há seis meses, o paciente apresentou queixas relacionadas a micção e a defecação, associadas a uma dor moderada no membro inferior esquerdo. Houve disúria progressiva e dificuldade de evacuar, sendo que, na ocasião, o paciente foi internado e submetido a um cateterismo vesical, com esvaziamento de bexiga. Os exames complementares (Enema opaco, US e TC) evidenciaram grande massa pélvica deslocando o reto posteriormente e a bexiga anteriormente (Figuras 1A e 1B). Havia sido submetido a quatro operações na região cervical e retroauricular para extirpação de neurofibromas. O paciente foi submetido a laparotomia explorada, constatando-se extenso tumor, ocupando toda a pelve, estando aderido ao reto e a bexiga. Foi feita uma biópsia com resultado inconclusivo. O paciente nos foi encaminhado e vinte dias após, submeteu-se a relaparotomia.

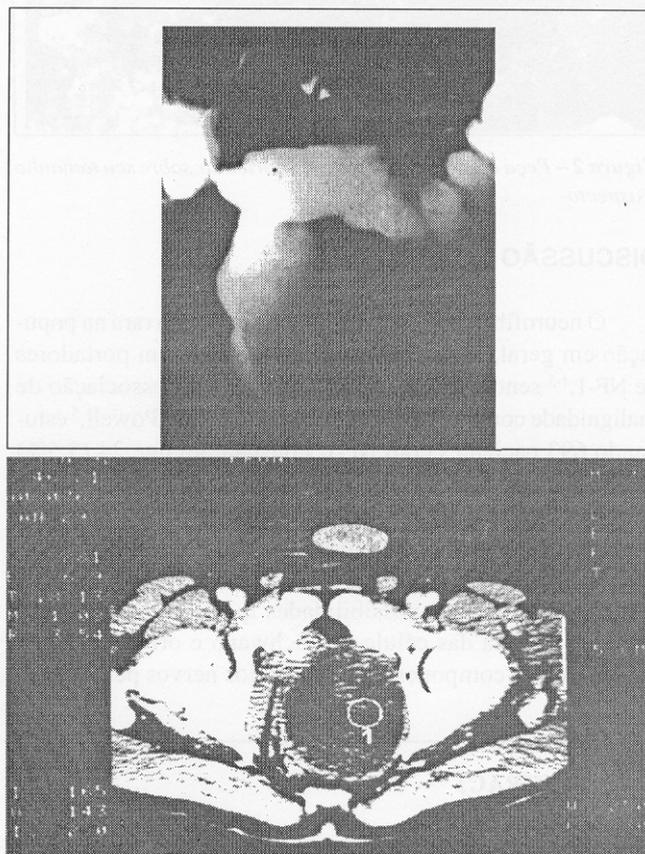


Figura 1A – Enema opaco mostrando o reto deslocado para a direita; B – TC mostrando extensa massa pélvica comprimindo o reto, posteriormente

Através de um plano de clivagem pouco definido, fizemos a exérese de volumoso tumor.³ Este apresentava plano fácil com o reto, desviado para trás e a direita (Figura 2) e pouco definido com o púbis e bexiga, desviada para a frente e a esquerda.

O resultado anatomopatológico evidenciou neurofibrossarcoma.

1. Professor Titular de Cirurgia do Aparelho Digestivo.

2. Residente de Cirurgia

Recebido em 16/6/97

Aceito para publicação em 22/6/98

Trabalho do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina Federal de Minas Gerais.



Figura 2 – Peça operatória aberta para orientar sobre seu tamanho e aspecto

DISCUSSÃO

O neurofibrossarcoma (NFS) é uma afecção rara na população em geral, entretanto não é infreqüente em portadores de NF-1,¹⁻⁵ sendo a forma que mais apresenta associação de malignidade com neurofibromatose.⁴ Riccardi e Powell,⁵ estudando 693 pacientes com NF-1, constataram que 24 (3,5%) desenvolveram NFS, ou uma de suas formas, sendo duas vezes mais freqüente abaixo dos 30 anos. Taxas de prevalência maiores foram relatadas, atingindo até 15%.¹

A existência de alguns tumores com quadros histológicos variados sugere duas possibilidades quanto a sua histogênese: metaplasia das células de Schwann e origem a partir dos diferentes componentes normais dos nervos periféricos.

Chanoki et al⁶ mostraram, através de imunofluorescência indireta usando anticorpos contra estruturas do colágeno do grupo I, III, IV, V e VI, diferenças quanto ao arranjo e composição das fibras do interstício e da membrana basal, entre NFS e NF-1.

No nível bioquímico, a formação de NFS a partir de neurofibromas pode resultar de eventos genéticos independentes, incluindo mutações do gene NF-1, seguido de perda de um gene supressor do tumor no cromossomo 17p1, provavelmente o p53.² O mecanismo da gênese e a natureza do defeito permanecem incertos. Em relação à ocorrência de NFS na pelve, formando uma grande massa e comprimindo estruturas adjacentes, não encontramos relato na literatura.

Cumprido ao cirurgião ressecar as formas tumorais que causam compressões extrínsecas ou efeitos inestéticos. Essas apresentações são variadas na forma e repercussão funcional. No nosso paciente, desenvolveu-se volumoso tumor pélvico, de crescimento rápido pela sua natureza maligna, que trouxe distúrbios de evacuação e micção. Como o exame transoperatório mostrou possibilidade de ressecção sem danos funcionais, a fizemos para que houvesse os seguintes benefícios: prevenir colostomia e cistostomia; aliviar a dor e o desconforto pélvico; reduzir a massa tumoral possibilitando melhor ação rádio e quimioterápica, além de complicações compressivas.

A margem de segurança, obviamente, não foi possível obter porque se tratava de lesão neuroconjuntiva que impedia a exérese com margem livre. Por essa razão, foi submetido a rádio e quimioterapia. O retorno foi compensador quanto à qualidade de vida, o que nos anima a aconselhar essa atitude em outras oportunidades.

ABSTRACT

The clinical and pathological aspects of neurofibromatosis are summarized and an updated pathogeny of the tumor is made. The malignancy of the NFS seems to be linked to the NF-1 gene mutations, with loss of the suppressor gene in the chromosome 17 pl. The surgical treatment is always useful because it lowers the pressure and relieves the patient.

Key Words: Neurofibromatosis; Von Recklinghausen; Pelvic neurofibrosarcoma.

REFERÊNCIAS

1. Pitella JEH – Tumores intracranianos, intraraquianos e dos nervos periféricos. In: Bogliolo L – *Bogliolo patologia* - 4ª edição - Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1987, cap. 26, pág. 780.
2. Menom AG, Anderson KM, Riccardi VM, et al – Chromosome 17p deletions and p53 gene mutations associated with the formation of malignant neurofibrosarcoma in Von Recklinghausen neurofibromatosis. *Proc Natl Acad Sci USA* 1990; 87(14); 5435-9.
3. Morioka N, Tshuchida T, Ishibashi Y, et al – A case of neurofibrosarcoma associated with neurofibromatosis-ganglioside analysis. *Clin Exp Dermatol* 1991;16(6);467-70.
4. Riccardi VM, Powel PP – Neurofibrosarcoma as a complication of Von Recklinghausen neurofibromatosis. *Neurofibromatosis* 1989; 2(3);152-65.
5. Chanoki M, Ishii M, Fukai K, et al – Immunohistochemical localization of type I, III, IV, V and VI collagens and laminin in neurofibroma and neurofibrosarcoma. *Am J Dermatopathol* 1991;13(4);365-73.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Dr. Alcino Lázaro da Silva
Rua Guaratinga, 151 - Sion
30315-430 – Belo Horizonte – MG