

André Luis Maion **Casarim**<sup>1</sup>; Pedro Deak **de Almeida**<sup>1</sup>; Carolina **Emerick**<sup>2</sup>; Tiago Antonio **Baldasso**<sup>1</sup>; André **Del Negro**<sup>1</sup>; Luccas **Lavareze**<sup>2</sup>; Joao Figueira **Scarini**<sup>2</sup>; Gustavo de Souza **Vieira**<sup>2</sup>; Fernanda Viviane **Mariano**<sup>2</sup>; Alfio José **Tincani**<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Disciplina de Cirurgia Cabeça e Pescoço; Departamento de Cirurgia – FCM Unicamp

<sup>2</sup> Departamento de Patologia – Hospital de Clínicas da Unicamp

## Introdução

A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença hereditária relativamente comum, cujo pacientes tem maior tendência a desenvolver tumores benignos e malignos. Entre estes, o tumor maligno do nervo periférico ocorre em cerca de 8% a 13% em pacientes com NF1, sendo caracterizados como sarcomas de tecidos moles altamente agressivos.

## Casuística e Métodos

Paciente do sexo masculino, 51 anos, acompanhado no ambulatório do Hospital de Clínicas da Unicamp desde fevereiro de 2020 com diagnóstico de NF1. O exame físico revelou lesão em dorso à direita com crescimento progressivo de cerca de 20x20cm, móvel e fibroelástica. A biópsia incisional evidenciou tratar-se de um neurofibroma difuso de feições atípicas. Foi indicada, então, a ressecção cirúrgica da lesão, mas devido à pandemia de COVID-19 e à diminuição abrupta da disponibilidade de horários cirúrgicos, o paciente permaneceu na fila de espera. Enquanto aguardava convocação para cirurgia, apresentou processo inflamatório e infeccioso da lesão e necessitou de antibioticoterapia.

## Resultados

A cirurgia foi realizada em fevereiro de 2022, com ampla ressecção e reconstrução por meio de retalho de vizinhança. O resultado anatomopatológico revelou um tumor maligno do nervo periférico, com aspecto infiltrativa na hipoderme, com extensas áreas de necrose e ulceração. Na periferia da lesão, diversos neurofibromas foram notados. O estudo imunohistoquímico da lesão apresentou positividade para S100 e EMA e negatividade para AE1/AE3, desmina e CD34 contribuído para o diagnóstico de neurofibrossarcoma. Foi indicada quimioterapia com doxorubicina e paciente mantém seguimento com oncologia clínica

## Conclusões

Neurofibromas usualmente têm sido associados ao baixo risco de recidiva e pouco risco de metástase. Neste caso, porém, devido à lista de espera pela pandemia de COVID-19, a lesão evoluiu para malignidade, contribuindo com um pior prognóstico.



Figura A: Visão frontal da lesão  
Figura B: Visão perfilada da lesão  
Figura C: Aspecto pós ressecção e reconstrução.

## Referências

1. Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care. The Lancet Neurology. 2014;13(8):834-843. doi:10.1016/S1474-4422(14)70063-8
2. Widemann BC. Current Status of Sporadic and Neurofibromatosis Type 1–Associated Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors. CurrOncol Rep. 2009;11(4):322-328.