

ANALISE SISTEMÁTICA DOS DIVERSOS TIPOS DE TUMORES PRESENTES NA NEUROFIBROMATOSE E SEUS POTENCIAIS DE MALIGNIDADE

Matheus de Lira Gregório¹; José Willames Araújo Ferreira²; Renata Livia Fonseca Medeiros³

Discente da Faculdade Santa Maria¹ matheus-lirah@hotmail.com; Discente da Faculdade Santa Maria² willamesaf@gmail.com; Docente da Faculdade Santa Maria³ renaliviamoreira@hotmail.com

Introdução

A neurofibromatose é uma doença genética comum em que suas manifestações variam em cada paciente. Essa afecção pode se manifestar de 3 formas: Neurofibromatose tipo 1 (ou doença cutânea de von Recklinghausen) é mais comum, ocorre por conta de uma mutação do braço longo do cromossomo 17 que pode se manifestar através de manchas café com leite, Neurofibromas dérmicos e plexiformes, falsas efélides axilares ou inguinais e nódulos de Lisch. Trata-se, no entanto, de uma doença multissistêmica com possibilidade de comprometimento oftalmológico, osteomuscular, cardiovascular, endócrino, do sistema nervoso central e periférico, e da aprendizagem (DIAS, IANA SILVA. et all. 2012).

Por conseguinte a Neurofibromatose tipo 2 (NF2) e a Schwannomatose são mais raras e estão relacionada com uma mutação existente no braço longo do cromossomo 22 as duas afecções são semelhantes o que dificulta o diagnóstico, porém se diferem devido aos schwannomas vestibulares não estarem presentes na Schwannomatose (RADEK, MACIELJ. et all. 2016). Na NF2 o schwannoma vestibular bilateral ocorre em 90% dos portadores desse gene, Invariavelmente, estes pacientes desenvolverão perda auditiva sensorineural progressiva, Zumbido e desequilíbrio, além disso esses tumores também podem aparecer ao longo da coluna e intracranialmente (MONTEIRO, TATIANA ALVES. et all. 2012).

O Presente trabalho busca revisar e analisar as complicações geradas entre os diversos tipos de tumores que surgem nos diferentes casos de neurofibromatose buscando associações com uma maior incidência de câncer em pacientes portadores dessas afecções comparados com a população em geral.

Metodologia

Foi realizada uma revisão literária nos bancos de dados LILACS, SCIELO EBVS, foram selecionados Bases de dados nacionais, nos idiomas espanhol, português e inglês, dos anos de 2007 a 2016 nas áreas temáticas de ciência em saúde, tipos de literatura Artigos e Relato de caso através dos descritores: Neurofibromatose, glioma and neurofibromatose, neurofibromaplexiforme. Para a melhor escolha de artigos primeiro foi feita uma busca com o descritor neurofibromatose para que após um melhor entendimento do assunto desse seguimento ao resto da pesquisa. Ao total foram encontrados 114 artigos que passaram por três etapas de seleção. A primeira etapa consiste na exclusão dos artigos repetidos, a segunda, na análise dos títulos e a terceira, na análise dos resumos. Dentre esses artigos foram selecionados 11 artigos que melhor responderam ao objetivo da pesquisa.

Resultados e discussão

Em relação ao potencial maligno da maioria dos tumores cutâneos da NF1, não foram encontrados dados relatando sobre um maior potencial de desenvolvimento de câncer em pessoas que sofrem com essa afecção em relação a população em geral. Sobre a Etiologia da neurofibromatose tipo 1 mostrou divergências entre os artigos em que segundo Dias, Iana Silva, et all.(2012) a taxa é de 1 para cada 3000 a 4.000 nascidos vivos, enquanto Moraes, Flávia Souza, et all.(2013) relata uma incidência de 1 a cada 2000 a 7800 nascidos vivos. uma de suas características para o diagnóstico são a presença de dois ou mais neurofibromas no corpo. Os tumores cutâneos podem ser pedunculados ou sésseis, profundos de consistência amolecida ou às vezes endurecidos, com dimensões variáveis e eventualmente gigantes (MORAES, FLÁVIA SOUZA, et all. 2013).

Porém existe um subtipo de neurofibroma chamado de neurofibroma plexiforme que segundo Dias, Iana Silva, et all.(2012) É classificado como um tumor benigno que tem origem da bainha neural de nervos periféricos e envolve múltiplos troncos nervosos de um plexo ou múltiplos fascículos de um grande nervo. Seu comportamento é não-metastático, altamente vascularizado, localmente invasivo e de crescimento lento, ocorrendo na maioria das vezes na infância. Esse tumor mesmo sendo caracterizado como um tumor benigno foi relacionado a um maior risco de desenvolvimento de câncer pelos portadores da neurofibromatose, além de suas complicações serem maiores pelo seu maior potencial de crescimento o que pode ser muito prejudicial a depender do local em que surgir. O que foi relatado por Slaibi, éricabertolace, et all.(2014) O aparecimento de um neurofibroma na pelve, tem origem nos nervos pélvicos, vesicais e prostáticos em que geralmente nesses casos a bexiga é afetada podendo surgir sintomas obstrutivos, incontinência

urinária, dor nos flancos, hematúria ou polaciúria. Esse tipo de tumor se diferencia pelo seu potencial maligno que pode chegar a ser de 12 a 29%. E disse que os pacientes com esse tipo de neurofibroma devem se submeter, de preferência, a ressecção cirúrgica não deixando nenhuma célula presente o que pode garantir uma reincidência. No entanto a depender do caso alguns não podem ser retirados, sendo tratado somente os sintomas e feito o acompanhamento da sua evolução por RM, devido o seu potencial maligno.

O feocromocitoma Por ser uma comorbidade rara de ser encontrada, os autores não chegaram a correlacionar esse tipo de tumor a um potencial maligno nos pacientes portadores de NF1. Esses tumores se caracterizam por serem secretores de hormônios epinefrina e norepinefrina eles não são muito comumente encontrados na NF1 possuindo uma incidência menor que 1%, entretanto quando essa desordem está presente ela pode levar a um quadro de hipertensão em crianças menores de 10 anos e em adultos jovens (HERRERA, RAMÓN N. et all. 2007).

Também não foram encontradas nas diversas fontes nada relacionando os gliomas ópticos com um maior potencial de desenvolvimento de câncer. O glioma óptico surge a partir de células gliais do nervo óptico ou do quiasma óptico. Dentre estes gliomas, o astrocitoma é o mais encontrado. O aparecimento de gliomas na neufibromatose geralmente ocorre em crianças jovens, sendo incomum o crescimento do tumor e o aparecimento de sintomas após os 10 anos de idade, a localização do tumor define o prognóstico. Gliomas localizados no nervo óptico possuem menor índice de complicações e mortes quando comparados àqueles localizados em topografia de quiasma, e podem levar a perda de visão(VIEGAS, MARCO TÚLIO CHATER. et all. 2007).

Shwannoma é um tumor do sistema nervoso periférico originado nas células de shwann que pode estar presente em duas formas da neurofibromatose a NF2 e a shwannomatose. Quando presente na NF2 os pacientes costumam desenvolvem múltiplos schwannomas ao longo da coluna e intracranialmente. O que vai diferenciar da shwanomatose é que na NF2 O schwannoma vestibular bilateral está quase sempre presente(RADEK, MACIELJ. et all. 2016). No caso da NF2, os pacientes desenvolverão perda auditiva e zumbido devido a lesões no nervo acústico e desequilíbrio devido a lesão no nervo vestibular (MONTEIRO, TATIANA ALVES. et all. 2012). O potencial maligno dos schwannomas foi citado por Chaurand-Lara, Jorge, etall.(2016) em que existe um risco aumentado para o desenvolvimento de schwannomas malignos em pacientes que possuíam antecedentes de NF1 em comparação com a população em geral.

Conclusão

Muitos estudos têm sido feitos em relação a neurofibromatose, principalmente a NF1 por ser mais comumente encontra se tornando de mais fácil acesso. Diante desses estudos podemos identificar os vários tipos de tumores existentes nessa desordem como os neurofibromas cutâneos plexiformes, gliomas, feocromocitoma e shwannomas. Foram relatados nos mais variados estudos que cada tumor pode causar complicações distintas, e que também um mesmo tumor pode diferir em seu quadro quando possuir uma localização distinta. Com relação ao desenvolvimento de câncer em pessoas com neurofibromatose a relação encontrada de relevância se atribuiu aos neurofibromas plexiformes, e a pessoas que possuíam antecedente familiar com histórico de NF1 para o desenvolvimento de shwannoma maligno. Porém os estudos relacionados aos tumores presentes na NF2 e shwannomatose são bem mais escassos se comparados com a NF1 devido a incidência dessas duas primeiras serem bem mais raras, não podendo estabelecer uma relação consolidada entre um maior desenvolvimento de câncer nas pessoas que sofrem dessa desordem em relação a população em geral. Contudo é necessário que mais estudos sejam feitos principalmente em relação aos shwannomas e os feocromocitomas na neurofibromatose, pois a quantidade de artigos ainda é escassa para que seja trabalhada essa temática de grande relevância para medicina.

Referências

DIAS, Iana Silva. Et al. Abordagem cirúrgica de neurofibroma gigante. São Paulo, **Rev. Bras. Cir. Plást.** Apr./June 2012

Souza, Fernando H. et al. Neurofibroma plexiforme bilateral dos plexos braquial e lombossacral. São Paulo, Arq. **Neuro-Psiquiatr.** vol.71 no.2 Feb. 2013

Slaibi, Érica Bertolace. Et al. Repercussões clínicas e radiológicas do neurofibroma plexiforme na região pélvica. São Paulo, **Radiol Bras** vol.47 no.5 Sept./Oct. 2014

Moraes, Flávia Souza. et al. Neurofibromatose tipo I. Rio de Janeiro, **Rev. bras. oftalmol.** vol.72 no.2 Mar./Apr. 2013

Monteiro, Tatiana Alves. et al. Neurofibromatose 2: opções de restauração auditiva. São Paulo, Braz. j. **otorhinolaryngol.** vol.78 no.5 Sept./Oct. 2012

HERRERA, Ramón N. et al. Feocromocitoma associado a neurofibromatosis de von Recklinghausen. Buenos Aires, **Medicina (B. Aires)** v.67 n.5, sep./oct. 2007

Radek, Macielj. Et all. Neurofibromatosis type 2 (NF 2) or schwannomatosis? – Case report study and diagnostic criteria. **Neurologia i Neurochirurgia Polska** Volume 50, Issue 3, May–June 2016

Steven L. Carroll. The Challenge of Cancer Genomics in Rare Nervous System Neoplasms. **Department of Pathology and Laboratory Medicine, Medical University of South Carolina, Charleston, South Carolina, March 2016** Volume 186, Issue 3

Chaurand-Lara, Jorge, et all. Tumores malignos de la vaina nerviosa periférica como origen de dolor orofacial. **Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial** Volume 38, Issue 3, July–September 2016

Viegas, Marco Túlio Chater. et all. Glioma de nervo óptico: achados neuro-ofthalmológicos em paciente com neurofibromatose tipo 1. **Rev. bras. oftalmol.** vol. 66 no. 6 Rio de Janeiro Nov./Dec. 2007

Castroviejo, Pascual, et all. Neurofibromas plexiformes voluminosos de cuello en la neurofibromatosis tipo 1 / Voluminous plexiform neurofibromas of the neck region in neurofibromatosis 1. **Rev Neurol;** 59(1): 3-19, jul. 2014

I CONGRESSO BRASILEIRO

em Violência na Perspectiva da Saúde Pública: Experiências e Desafios

e

CONGRESSO REGIONAL

em Violência na Velhice: Abordagem em Saúde Pública

REALIZAÇÃO:





I CONGRESSO BRASILEIRO

em Violência na Perspectiva da Saúde Pública: Experiências e Desafios

e

CONGRESSO REGIONAL

em Violência na Velhice: Abordagem em Saúde Pública

REALIZAÇÃO:  **CNPq**

