

Neurofibroma isolado da cavidade oral: Relato de Caso

Solitary neurofibroma of the oral cavity: a case report

Sérgio Bartolomeu de Farias Martorelli^I
Felipe Bravo Machado de Andrade^{II}
Fernando de Oliveira Martorelli^{III}
Érica Von Sösthén Marinho^{IV}
Ésio Coelho^V

Recebido em 20/02/2009
Aprovado em 17/03/2009

RESUMO

Os neurofibromas solitários são neoplasias benignas, originadas do tecido nervoso, cuja ocorrência na cavidade oral é rara. Podem apresentar-se como lesões sésseis ou pedunculadas, de consistência fibrosa, podendo ser facilmente confundidos com outras lesões de tecido mole, como os fibromas. No presente artigo os autores relatam um caso clínico de um neurofibroma intraoral solitário na região anterior de mandíbula edêntula. O tratamento realizado foi a biópsia excisional.

Descritores: Cirurgia Bucal. Neurofibroma/cirurgia. Biópsia.

ABSTRACT

Solitary neurofibromas are benign neoplasms originating in nervous tissue and rarely occurring in the oral cavity. They may present as sessile or pedunculated lesions of fibrous consistency, and can be easily confused with other soft tissue lesions such as fibromas. In this article the authors report a case of an intra-oral solitary neurofibroma in the anterior region of an edentulous jaw. The treatment performed was excisional biopsy.

Keywords: Surgery. Oral. Neurofibroma/Surgery. Biopsy.

INTRODUÇÃO

Neurofibromas são neoplasmas benignos de tecido nervoso não-encapsulados¹, sendo as neoplasias mais comumente encontradas em nervos periféricos²⁻⁴. São derivados das células de Schwann, dos fibroblastos perineurais ou de ambos⁵⁻⁷. Afetam principalmente a pele, sendo raras as lesões intraorais^{8,9}. Quando estas ocorrem, afetam principalmente a língua, mucosa jugal e mucosa gengival^{2,4,10}. Os neurofibromas podem ocorrer na forma solitária ou múltipla, sendo neste último caso, associados à neurofibromatose (doença de von Recklinghausen)^{4,6,10,11}.

Clinicamente apresenta-se como uma massa sésseil ou pedunculada, de consistência fibrosa e com

crescimento lento^{3,8}. Tais características levam, em certas ocasiões, à necessidade de se estabelecer um diagnóstico diferencial com lesões semelhantes, como papilomas, hiperplasias fibrosas e schwannomas⁹. A sintomatologia pode ocorrer em decorrência da compressão do nervo afetado e é representada por dor ou parestesia^{12,13}.

Histologicamente, o tumor é composto de feixes entrelaçados de células fusiformes com núcleo ondulado e quantidade variável de material mixoide^{10,11,13}. A transformação maligna dos neurofibromas solitários é rara^{9,12}, no entanto, quando associados à neurofibromatose, essa taxa eleva-se bastante².

O tratamento consiste na exérese cirúrgica da

^I Cirurgião Buco-Maxilo-Facial, Professor da Faculdade de Odontologia do Recife (FOR).

^{II} Cirurgião-Dentista, Mestrando da UFPE.

^{III} Cirurgião-Dentista.

^V Cirurgiã-Dentista, Especializanda de Periodontia da UFPE.

^{VI} Cirurgião-Dentista, Mestrando da FOP/UPE.

lesão^{14,15}. A remoção total dos neurofibromas pode se tornar difícil devido à sua natureza não-encapsulada. A recidiva é rara na lesão solitária, ao contrário da ocorrência múltipla².

Este trabalho tem como objetivo relatar um caso de neurofibroma intraoral solitário e apresentar uma revisão bibliográfica a respeito dos aspectos epidemiológicos, clínicos e histopatológicos dessa lesão.

REVISÃO DE LITERATURA

Neurofibroma (NF) é um tumor benigno da bainha do nervo periférico, que raramente acomete a região de cabeça e pescoço. Entretanto, dentre as lesões neurais é a mais frequente nessa região¹⁶⁻¹⁸. Os Neurofibromas ocorrem como lesões, isoladas ou múltiplas, frequentemente associadas às síndromes das neurofibromatoses. Quando isolados, normalmente acometem a pele ou a mucosa bucal¹⁹. O NF pode ser intra ou extraósseo, solitário ou múltiplo (associado à neurofibromatose tipo I)¹⁷. As localizações extra-ósseas mais comuns do NF de boca são língua, mucosa bucal e lábios^{17,20-23}. Na literatura, são descritos dois casos bem documentados de NF extraósseo solitário do palato duro²⁰⁻²⁴. São tumores benignos originados do tecido endoneural dos nervos periféricos. Geralmente aparecem da segunda à quinta década de vida e histologicamente mostram uma grande celularidade, variável depósito de colágeno²⁴⁻²⁶. São formados por diferentes combinações de células de Schwann, fibroblastos e axônios^{27,28}.

As mulheres são mais afetadas pelo tumor do que os homens, com uma proporção de 2:1; a maioria dos pacientes possui menos de 45 anos¹². O Neurofibroma raramente é encontrado na infância, desenvolvendo-se normalmente durante a puberdade e gravidez, sugerindo possível associação com fatores hormonais⁸. Os tumores solitários são mais comuns em adultos jovens. A idade de aparecimento da lesão é muito variável e oscila entre os 10 meses até os 70 anos, com pico de aparição na terceira idade de vida; em relação ao sexo,

os tumores afetam na mesma proporção homens e mulheres²⁰. A lesão pode ocorrer em qualquer idade; um crescimento rápido pode ser visto na infância, na adolescência ou gravidez, mas a regressão espontânea não acontece¹⁴.

Clinicamente, eles podem se apresentar como massas bem circunscritas, isoladas ou múltiplas ou como lesões mais infiltrativas, de limites imprecisos. Os neurofibromas podem aparecer em qualquer local, assim como no tecido ósseo²⁰. Um outro tumor oriundo da mesma região e com características clínicas semelhantes é o neurilemoma, ou schwannoma (também chamado de neurinoma)²⁰.

Os neurofibromas intraósseos podem apresentar vários sintomas. Nos estágios iniciais, são assintomáticos, mas à medida que aumentam seu tamanho, podem causar expansão das corticais ósseas da mandíbula, com ou sem destruição, além de dor e anestesia ou parestesia¹².

Podem aparecer em qualquer ramo neural motor ou sensorial¹³. A língua e mucosa jugal são as localizações intraorais mais comuns. Segundo Marochio²⁰, a localização mais comum na cavidade oral é a mucosa gengival e rebordo alveolar. Raramente o tumor origina-se centralmente dentro do osso, o que pode produzir uma radiotransparência unilocular ou multilocular bem delimitada ou mal definida. Clinicamente, eles se apresentam como massa nodular indolor, mole e de crescimento lento, variando de tamanho de pequenos nódulos a grandes massas.

O entendimento da anatomia dos nervos periféricos é essencial para a distinção desses dois tipos de tumores. A maioria dos nervos periféricos é composta por feixes de fibras nervosas, constituídos de um conjunto de axônios. São três as bainhas conjuntivas que entram na formação de um nervo: o epineuro, o perineuro e o endoneuro. O epineuro envolve o nervo como um todo e emite septos para seu interior. Esses septos envolvem os feixes de fibras nervosas, constituindo o perineuro. No interior desses feixes, cada fibra nervosa ou axônio é envolvida por uma

trama delicada de tecido conjuntivo, o endoneuro. Essa camada é formada, basicamente, por fibroblastos imersos numa matriz colágena. Na maioria dos nervos periféricos, os feixes de fibras são formados por axônios mielinizados e não mielinizados. A mielina é formada pelas células de Schwann. Embora todos os axônios dos nervos periféricos sejam envoltos por células de Schwann, em apenas alguns, existe a formação de uma verdadeira bainha de mielina^{10,11}. Histologicamente, os neurilemomas são formados unicamente por células de Schwann, enquanto os neurofibromas originam-se, como já citado anteriormente, do endoneuro como um todo⁸.

Esses tumores podem ser divididos em três tipos: plexiformes, difusos e isolados. O neurofibroma plexiforme geralmente está associado à neurofibromatose. Trata-se de massa não encapsulada, infiltrativa, que representa verdadeira hiperplasia das terminações nervosas, envoltas por uma camada de células perineurais^{8,12}. Esse subtipo é de difícil tratamento cirúrgico, pois frequentemente invade outras áreas do complexo maxilo-facial, apresentando tendência à recidiva¹⁷⁻²¹. Os neurofibromas difusos são clinicamente indistinguíveis dos plexiformes, diferindo desses últimos pela ausência de uma distinta camada celular perineural, que caracteriza os neurofibromas plexiformes^{12,13}.

Geralmente aparecem da segunda à quinta década de vida e, Histologicamente, mostram uma grande celularidade, variável depósito de colágeno^{11,12,15}.

A malignização dos neurofibromas isolados é extremamente rara^{7,8,14} e a recorrência após longos intervalos, pode ser considerado como um segundo tumor⁷.

O tratamento para o neurofibroma isolado ou solitário é a excisão cirúrgica local, com baixo índice de recidiva¹⁴.

RELATO DE CASO

Paciente melanoderma, 48 anos, professora da rede estadual de ensino fundamental, natural de Sairé, Pernambuco procurou a clínica de Cirurgia Buco-Maxi-

lo-Facial da Central de Saúde Bucal do IRH, Recife –PE, encaminhada pela clínica odontológica desta unidade para avaliação de lesão de boca.

Tendo como queixa principal um aumento de volume na boca, referiu na anamnese que não conseguia utilizar sua prótese total inferior devido ao “caroço” que lhe aparecera há cerca de um ano o qual prejudicava a adaptação da prótese.

Ao exame físico extrabucal, não se evidenciou desvios da normalidade. O exame intrabucal apresentou edentação total superior e inferior, mucosas normocoradas, com presença de lesão de implantação séssil, tipo nodular, situada na crista do rebordo alveolar anterior edêntulo da mandíbula, sem ulcerações e assintomático, mesmo à palpação (Figura 1). Solicitaram-se os exames de imagem em ortopantomografia e oclusal da região (Figuras 2 e 3), em que não foram observadas alterações significantes no aspecto ósseo regional.

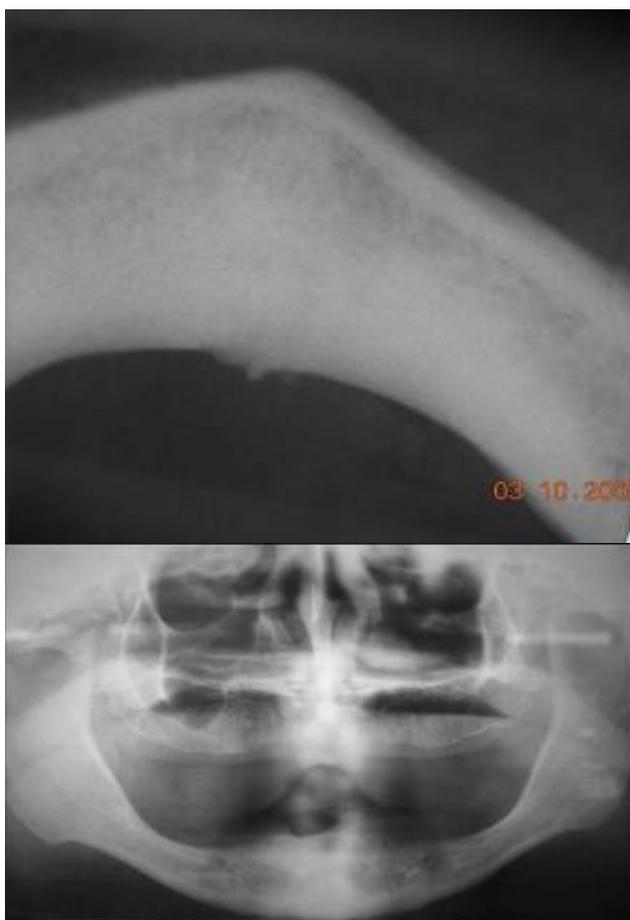
Foram solicitados, então, os exames pré-operatórios rotineiros que se encontravam dentro do padrão de normalidade. Sob anestesia local por bloqueio mentoniano bilateral e complementação infiltrativa vestibular e lingual utilizada como meio de hidrodissecção e vasoconstricção, efetuou-se uma biópsia do tipo excisional, iniciada com uma incisão elipsoide ao longo da fibromucosa do rebordo alveolar inferior com bisturi de Bard-Paker municiado com lâmina 15. O descolamento muco-periosteal foi obtido mediante a utilização de sindesmotomos de Chompret e descoladores de Smolt. Uma cuidadosa divulsão da lesão foi realizada, sendo possível, em sequência (Figura 4), realizar-se a exérese total da lesão. O remanescente tecidual em excesso foi recortado, e a sutura, realizada por pontos isolados de seda 3-0 (Figura 5). O aspecto macroscópico da peça operatória pode ser visualizado na Figura 6.



Figura 1 - Aspecto inicial da lesão



Figura 5 – Sutura realizada



Figuras 2 E 3 – Aspecto radiográfico



Figura 6 – Peça operatória

O material coletado foi fixado em solução de formalina em volume 20 vezes maior que o da peça operatória, que foi encaminhada para exame histopatológico, cujo resultado foi compatível com neurofibroma (Figura 7).

Diante do resultado, pesquisaram-se, na paciente, outras lesões semelhantes em outros sítios para descarte de neurofibromatose ou doença de von Recklinghausen cuja negativa evidenciou o caráter isolado ou solitário da lesão.

O aspecto do pós-operatório da região onde havia a lesão, com 30 dias de pós-operatório, pode ser visto na Figura 8.

A paciente encontra-se no segundo ano de pós-operatório, totalmente assintomática. O acompanhamento pós-operatório dar-se-á por um período de 05 anos, findo os quais terá alta ambulatorial.



Figura 4 – Exérese da lesão

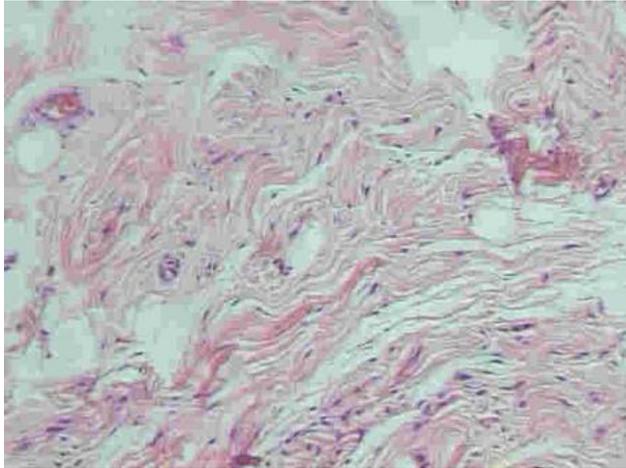


FIGURA 7 – Corte histológico da lesão



Figura 8 – Aspectos após 30 dias

DISCUSSÃO

O caso relatado apresenta achados clínicos e histológicos característicos da lesão. Apesar de se tratar de lesão neural comum, não temos encontrado, com frequência, esse tipo de lesão no nosso exercício profissional, excetuando-se nos casos associados à neurofibromatose ou doença de von Recklinghausen. Por se tratar de lesão solitária e, diante dos relatos da literatura raríssima malignização da lesão quando solitária^{7,8,14} e o baixo índice de recidiva¹⁴, nos parece a excisão cirúrgica é simples o método de tratamento de eleição. O caso relatado corrobora os achados de Marocchio no que concerne à localização, já que esta lesão ocorreu em rebordo alveolar.

Diante do diagnóstico de neurofibroma, é imperiosa a investigação de neurofibromatose.

REFERÊNCIAS

1. Jordan RCK, Regezi JA. Oral spindle cells neoplasm: a review of 307 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2003; 95 (6): 717-24.
2. Babovic-Vuksanovic D, Petrovic L, Knudsen BE, Plummer TB, Parisi JE, Babovic S, Platt JL. Survival of Human Neurofibroma in Immunodeficient Mice and Initial Results of Therapy With Pirfenidone. *J Biomed Biotechnol.* 2004;2004(2):79-85.
3. Cortés AR, Serra MF, Ruiz CC, Peréz CBI. Neurofibroma plexiforme de nervio facial intraparotídeo: revisión de la literatura. *Anales ORL Iber-Amer.* 2001; 28: 363-70.
4. Marocchio LS Neurofibroma isolado na região de cabeça e pescoço: considerações clínicas e histopatológicas [Dissertação de Mestrado]. Bauru: Faculdade de Odontologia de Bauru, Universidade de São Paulo; 2004.
5. Fisher D, Chu P, McCalmont T. Solitary plexiform neurofibroma is not pathognomonic of von Recklinghausen's neurofibromatosis: a report of a case. *Int J Dermat.* 1997; 36: 435-52.
6. Zachariades N, Mezitis M, Vairaktaris E, Triantafyllou D, Skoura-Kafoussia C, Konsolaki-Agouridaki E, Hadjiolou E, Papavassiliou D. Benign neurogenic tumors of the oral cavity. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1987 Feb;16(1):70-6.
7. Zamecnik M, Michal M. Perineurial cell differentiation in neurofibromas: report of eight cases including a case with composite perineuroma-neurofibroma features. *Pathology Research and Practice.* 2001; 197(8): 537-44.
8. Amorim RFB, Queiroz SBF, Medeiros AMC, Freitas RA. Neurofibroma solitário em mandíbula: relato de caso. *Rev Bras Patol Oral.* 2002; 1(1): 1-4.
9. Val-Bernal JF, Figols J, Vazquez-Barquero A. Cutaneous plexiform schwannoma associated with neurofibromatosis type 2. *Cancer.* 1995; 76: 1181-6.
10. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia Oral e Maxilofacial.* 2 ed. Rio de Janeiro; Guanabara Koogan; 2004.
11. Regezi JA, Sciubba JJ. *Patologia Bucal: correlações clinicopatológicas.* 3 ed. Rio de Janeiro; Guanabara Koogan; 2000.

12. Apostolidis C, Anterriotis D, Rapidis AD, Angelopoulos AP. Solitary intraosseous neurofibroma of the inferior alveolar nerve: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2001; 59: 232-5.
13. Feany MB, Anthony DC, Fletcher CDM. Nerve sheath tumours with hybrid features of neurofibroma and schwannomas – A conceptual language. *Histopathol.* 1998; 32: 405-10.
14. Gupta A, Cohen BH, Ruggieri P, Packer RJ, Phillips PC. Phase I study of thalidomide for the treatment of plexiform neurofibroma in neurofibromatosis I. *Neurology.* 2003; 60: 130-2.
15. Oliveira GG, Luengo JFA, Sastre RM, Seijas BP, Cembranos JLLC. Neurofibroma plexiforme en mucosa yugal: presentación de um caso clínico. *Med Oral.* 2003; 9: 263-7.
16. Shimoyama T, Kato T, Nasu D, Kaneko T, Horie N, Ide F. Solitary neurofibroma of the oral mucosa: a previously undescribed variant of neurofibroma. *J Oral Sci.* 2002;44(1):59-63
17. Cherrick HM, Eversole LR. Benign neural sheath neoplasm of the oral cavity. Report of thirty-seven cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1971;32(6):900-9
18. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Tumores dos tecidos moles. In: *Patologia oral & maxilofacial.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. p.353-404.
19. Spencer WH. Orbit. In: *Ophthalmic pathology.* Philadelphia: WB Saunders Company;1996. p.2629-64
20. Marocchio, L. S. Neurofibroma isolado na região de cabeça e pescoço: considerações clínicas e histopatológicas [tese]. Bauru: Faculdade de Odontologia de Bauru; 2004.
21. Souza LB, Oliveira JMB, Freitas TMC, Carvalho RA. Neurofibroma paciniano: relato de um caso raro de localização intra-oral. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2003;69(6):851-4
22. Pollack RP. Neurofibroma of the palatal mucosa. A case report. *J Periodontol.* 1990;61(7):456-8
23. Johann ACBR, Caldeira PC, Souto GR, Freitas JB, Mesquita RA. Neurofibroma extra-ósseo solitário do palato duro. *Rev Bras Otorrinolaringol.* Mar/Abr 2008; 74(2): 317.
24. Krohel GB, Rosenberg PN, Wright JE, Smith RS. Localized orbital neurofibromas. *Am J Ophthalmol.* 1985;100:458-64.
25. Scheithauer BW, Woodruff JM, Erlandson RA. The normal peripheral nervous system. In: Stout AP. *Atlas of tumor pathology. Tumors of the peripheral nervous system.* Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1997. p.7-28.
26. Carroll GS, Haik BG, Fleming JC, Weiss RA, Mafee MF. Peripheral nerve tumors of the orbit. *Radiol Clin North Am.* 1999;37:195-202
27. Henderson JW. Tumors of nerve sheath origin. In: Henderson JW. *Orbital tumors.* New York: Raven Press; 1994. p.221-37
28. Shields JA. Peripheral nerve tumors of the orbit. In: Shields JA. *Diagnosis and management of orbital tumors.* Philadelphia: WB Saunders; 1989. p. 149-69

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Av. Conselheiro Aguiar, 1360 – Sala 128 – Boa Viagem
Recife – PE – CEP 51011-030
Telefone para contato: (081) 34655521 / 34658982
Email: smartorelli_maxilofacial@hotmail.com