



**DERMAPED**  
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE  
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA  
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO  
A 01 DE JULHO  
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul  
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



## Trabalhos Científicos

**Título:** Neurofibroma Plexiforme Isolado: Relato De Caso

**Autores:** MARIA FERNANDA DE MIRANDA REIS DO REGO (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA), LARA BORBA VIEIRA (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA), ELISA FONTENELLE DE OLIVEIRA (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA), DIONE CORREA DE ARAÚJO DOCK (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA), CLÁUDIA MARIA CUNHA RIBEIRO (INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA)

**Resumo:** A neurofibromatose tipo 1 (NF-1) é uma doença autossômica dominante com penetrância completa e expressividade ampla. É diagnosticada por meio de critérios clínicos definidos pelo National Institutes of Health (NIH). Um terço dos pacientes com diagnóstico de NF1 tem neurofibromas, sendo que a presença de neurofibromas plexiformes, mesmo com apresentação isolada, é considerada critério definitivo para diagnóstico de NF1. Os neurofibromas plexiformes (NFP) são tumores benignos da bainha dos nervos periféricos, compostos por células de Schwann e perineurais, que podem afetar qualquer órgão, com predomínio em tronco, cabeça, pescoço e extremidades. Apresentam crescimento lento, podem ser recidivantes e, na maior parte das vezes, são benignos. Formas malignas são encontradas em até 5% dos casos. B.S.N., sexo masculino, 6 anos, apresentou, desde os 6 meses de idade, mancha avermelhada em calcanhar esquerdo, que evoluiu aos 4 anos com lesão lipomatosa, redundante e com mancha acastanhada sobrejacente, sem sinais ou sintomas associados e sem histórico familiar para doenças genéticas. Realizada ultrassonografia com doppler, que evidenciou espessamento difuso da pele e do subcutâneo do calcâneo esquerdo, com aumento difuso da ecogenicidade e áreas sugestivas de infiltração líquida. Na tomografia, havia tecido hipodenso, com impregnação pelo meio de contraste, de aspecto infiltrativo, envolvendo subcutâneo e os planos musculares da região do médio e retro pé à esquerda, determinando remodelamento ósseo do calcâneo e do tálus. O diagnóstico final foi realizado por biópsia incisional, confirmando a hipótese de neurofibroma plexiforme. A NF1 é uma doença multissistêmica e o diagnóstico é realizado através de achados clínicos elaborados pelo NIH. O NFP pode ocorrer de forma isolada ou associado a outros sinais e seu diagnóstico preciso é feito por estudo histopatológico, o que pode retardar a definição da doença. Pode ser doloroso, com crescimento lento e causar deformidades em tecidos adjacentes devido ao efeito de massa. Normalmente, tem comportamento benigno, mas, em 5% dos casos, pode evoluir com malignidade, sendo que alteração de textura e crescimento rápido são sugestivos de gravidade. A cirurgia é reservada para os casos que cursam com déficit neurológico, deformidade estética, dor ou suspeita de malignidade. Mesmo com abordagem adequada, a taxa de recidiva é de 20%. O diagnóstico de NF, apesar de ser bem estabelecido, pode ser retardado quando ocorre sinais clínicos isolados, como é o caso dos neurofibromas plexiformes. O diagnóstico correto e precoce é essencial, tendo em vista o acometimento multissistêmico da doença. O neurofibroma plexiforme pode ser conduzido, na maior parte dos casos, de forma conservadora. A ressecção cirúrgica é a melhor opção de tratamento para pacientes com grandes volumes ou com suspeita de malignização. Portanto, a suspeita clínica precoce e o acompanhamento multidisciplinar são essenciais para o cuidado desses pacientes.