

Trabalhos Científicos

Título: Tumor Maligno Da Bainha De Nervo Periférico Em Neurofibromatose Tipo 1: Relato De Caso E Considerações Clínicas

Autores: ELISA ANDRADE DE FARIA (UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU), DRA. KARINE FURTADO MEYER (UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU), NATÁLIA PILAN (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), ISADORA PEREIRA DA COSTA CRUZ (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), LUIZA FLÁVIA ANTUNES (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), MARIA JÚLIA BAPTISTA JOAQUIM (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), DENNY LUI WU (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), BRUNO VARGAS (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), BRUNA THOMAS (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), MATHEUS MARIOTTI DANIEL (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), RAFAELA MOREIRA (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ)

Resumo: O tumor maligno da bainha de nervo periférico (MPNST, na sigla em inglês) é uma complicação grave que pode ocorrer em indivíduos com neurofibromatose tipo 1 (NF1), uma condição genética que afeta o sistema nervoso. Paciente do sexo masculino, 2 anos e 8 meses, que apresentava sintomas recorrentes de diarreia, vômitos e febre. Durante uma das consultas por esta queixa no pediatra foi observado um nódulo abdominal endurecido, além de múltiplas manchas café com leite pelo corpo. A mãe do paciente também possuía manchas café com leite pelo corpo sem diagnóstico de síndrome genética. Após a remoção do nódulo abdominal e análise histopatológica inicial inconclusiva, o exame imuno-histoquímico confirmou tumor maligno da bainha de nervo periférico. A NF1 é uma doença autossômica dominante com penetrância completa, afetando igualmente ambos os sexos e manifestando-se de forma progressiva com envolvimento sistêmico. Os MPNSTs são tumores malignos que se desenvolvem a partir das células da bainha dos nervos periféricos. Na NF1, as pessoas têm uma predisposição aumentada para o desenvolvimento desses tumores, embora não todos os pacientes com NF1 desenvolvam MPNSTs. Esses tumores são caracterizados por seu potencial agressivo de crescimento e propensão para se espalhar para outras partes do corpo (metástase). Os MPNSTs geralmente se desenvolvem a partir de neurofibromas plexiformes pré-existentes, que são tumores benignos que ocorrem com frequência em pacientes com NF1. A transformação de um neurofibroma plexiforme em um MPNST é um evento raro, mas representa uma das complicações mais graves associadas à NF1. O tumor maligno da bainha de nervo periférico (MPNST) pode ocorrer em qualquer idade, mas é mais comum surgir em adultos jovens e adultos, geralmente entre 20 e 50 anos de idade. No entanto, em indivíduos com neurofibromatose tipo 1 (NF1), como discutido no caso anterior, o MPNST pode surgir mais precocemente, às vezes na adolescência ou até mesmo na infância, embora isso seja menos comum. Independente da idade, pensar em MPNST em tumores que aparecem associados com NF1. O diagnóstico precoce e o manejo adequado são essenciais para melhorar as perspectivas de tratamento. O tratamento pode envolver cirurgia para remover o tumor, radioterapia e quimioterapia, dependendo do estágio e da localização do tumor.