

**1410****PERFIL DE PACIENTES COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1 NO SERVIÇO DE CIRURGIA CRANIOMAXILOFACIAL DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE**

Fabiano Serena de Moraes, Felipe Stromgren Cavol, Antonio Rebello Horta Gorgen, Charles Diogo Ammar, Gabriel Paludo Delavald, Marcos Vinicius Razera, Bruno Ismail Splitt, Ciro Paz Portinho. Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)

**Introdução.** As neurofibromatoses, também conhecidas como Doença de Von Recklinghausen, constituem três doenças genéticas que têm em comum o surgimento de tumores benignos múltiplos no sistema nervoso. As neurofibromatoses são de evolução progressiva e imprevisível e apresentam-se nas formas clínicas de Neurofibromatose Tipo 1, Tipo 2 e Schwannomas. Esses tumores tem grande relevância na cirurgia craniomaxilofacial, e necessitamos conhecê-las para podermos realizar um manejo adequado desses pacientes. Com uma incidência de 1:4000 na população geral. Cerca de metade dos casos é por novas mutações. A maioria das novas mutações ocorre na linha germinativa paterna. Há alta penetrância, mas a expressividade é altamente variável. O estudo dessa patologia tem grande importância para o cirurgião craniomaxilofacial. **Objetivos.** O objetivo deste estudo foi caracterizar o perfil populacional dos pacientes com Neurofibromatose atendidos entre 2000 e 2010 no ambulatório de cirurgia craniomaxilofacial do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. **Materiais e Métodos.** Realizamos uma revisão de uma série retrospectiva de casos da última década do serviço de referência de cirurgia craniomaxilofacial do HCPA. Armazenamos os dados em planilha do Microsoft Excel e o utilizamos para as estatísticas populacionais. **Resultados.** Foram estudados 1229 pacientes atendidos pelo serviço de cirurgia craniomaxilofacial do HCPA. Destes, um total de 14 pacientes (0,11%) tinham como diagnóstico principal Neurofibromatose Tipo I. Os pacientes tinham idade média de 28,3 anos e, em média, iniciaram o acompanhamento aos 22 anos. A maioria dos pacientes era do sexo feminino (64,28%). Destes apenas 2 pacientes(14,28%) não tinham outras comorbidades. A região mais acometida foi a face, com 10 pacientes (71,42%). Outras regiões acometidas incluem 2 casos na órbita ocular (14,28%), 1 caso na orelha (7,14%) e 1 caso na pálpebra (7,14%). **Conclusão.** O número de pacientes atendidos com Neurofibromatose Tipo I no HCPA é pequeno. A maioria desses pacientes apresenta-se com tumor na face e a maioria no sexo feminino, conforme a literatura. Além disso, os pacientes acometidos são jovens em média. E já realizam acompanhamento no ambulatório por 6,3 anos em média. **Palavra-chave:** Cirurgia craniomaxilofacial; Neurofibromatose; Doença de von Recklinghausen. Projeto 8058