

# Neurofibroma plexiforme de cólon transverso. Relato de caso

LILACS	E. SABI
ID:	11
MFN:	11
DATA	12/09/95

LEVI LORENZO MELO\*  
 ELAINE HOFFMANN\*\*  
 JOSÉ RICARDO GUIMARÃES\*\*\*  
 ALCEU MIGLIAVACCA\*\*\*\*

## SINOPSE

Tumores neurogênicos de cólon são raros na população geral, mas podem ocorrer em 11 a 25% dos pacientes com doença de von Recklinghausen. Apresentamos o caso de uma paciente de 24 anos de idade com neurofibroma plexiforme do intestino grosso cuja manifestação inicial caracterizou-se por aparecimento de massa no hipocôndrio e flanco esquerdos. A paciente não apresentava, ao exame físico, sinais de neurofibromatose.

**UNITERMOS:** Neurofibroma, Neurofibromatose, Doença de von Recklinghausen, Tumores neurogênicos, Neoplasia do cólon.

## ABSTRACT

*Neurogenic colon tumors are rare in the general population but may occur in 11 to 25% of von Recklinghausen's disease patients. This is a case report of a 24 years old patient with large bowel plexiform neurofibroma whose initial manifestations was a left upper quadrant and flank mass. On physical exam, the patient did not show signals of neurofibromatosis.*

**KEY WORDS:** Neurofibroma, Neurofibromatosis, Von Recklinghausen's Disease, Neurogenic tumors, Colon's neoplasia.

## INTRODUÇÃO

Tumores neurogênicos da parede intestinal são raros na população geral, mas podem ocorrer em tão alta incidência, como 11 a 25% dos pacientes com neurofibromatose múltipla (doença de von Recklinghausen) (1,2). A identificação desses tumores é importante porque eles podem sangrar maciçamente em 13,8% dos casos (1,3) e pode ocorrer transformação sarcomatosa em 10 a 20% dos pacientes, associado ou não a neurofibromatose (1,2,4,5,6,7).

\* Ex-médico Residente do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Mestrando do Curso de Gastroenterologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

\*\* Médica Residente do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

\*\*\* Médico Cirurgião Contratado do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Mestrando do Curso de Gastroenterologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

\*\*\*\* Professor Adjunto do Departamento de Cirurgia Geral da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

A proposta deste trabalho é apresentar o caso de uma paciente com neurofibroma plexiforme de cólon, chamando a atenção para a possibilidade deste tumor benigno raro não associado à doença de von Recklinghausen. Há apenas um relato deste tumor no cólon transverso, publicado por Glenn em 1939 (8).

Embora, ao exame físico, a paciente não apresentasse nenhum outro sinal de doença de von Recklinghausen, a hipótese de neurofibromatose também foi considerada.

## RELATO DO CASO

M.E.K., 24 anos, feminina, branca, casada, professora, natural e procedente de Lajeado (RS—Brasil), foi admitida em outubro de 1989 referindo aparecimento de tumor no abdômen superior há dois meses. Ao exame apresentava-se em bom estado geral. O exame do tórax era normal. Ao exame abdominal, palpava-se massa de aproximadamente 10 cm de diâmetro, localizada no hipocôndrio e flanco esquerdos, firme, indolor, móvel às mudanças de decúbito. Havia realizado investigação com estudo radiológico contrastado do esôfago, estômago e duodeno e urografia excretória que foram normais; raio X de abdômen agudo simples mostrou massa arredondada com densidade de partes moles no flanco esquerdo; ecografia abdominal (Figura 1: A, B e C) com punção biópsia aspirativa revelou lesão expansiva em hipocôndrio e flanco esquerdos, com 9,2 x 7,8 x 5,8 cm de diâmetros; o exame citopatológico foi normal. A impressão clínica foi de neoplasia mesenquimal de localização no retroperitônio. Constatou-se gestação em torno da 10ª semana; face ao risco de maior exposição à radiação ionizante devido à gestação, foi proposta exploração cirúrgica. Encontrou-se tumor de 8 cm de diâmetro, aderido ao ângulo esplênico do cólon, encapsulado, firme, circundado por epíplon. O mesocólon nesta área apresentava alguns linfonodos aumentados de volume que foram biopsiados. A revisão do restante da cavidade abdominal foi normal, além de útero aumentado de volume, proporcional ao tempo de gestação. Foi procedida a ressecção em bloco de segmento

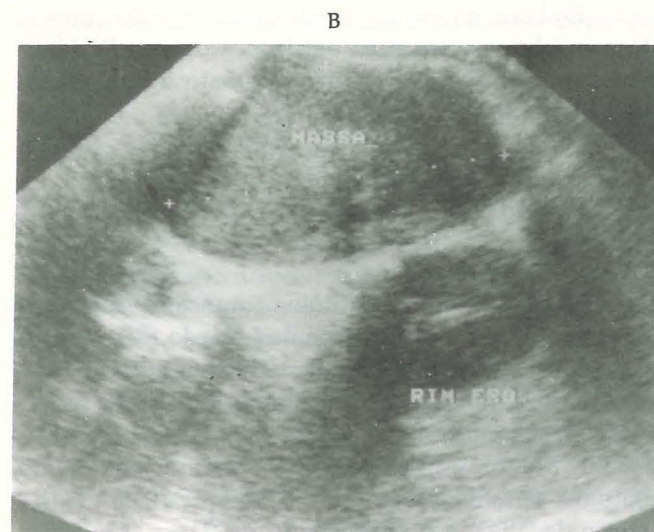
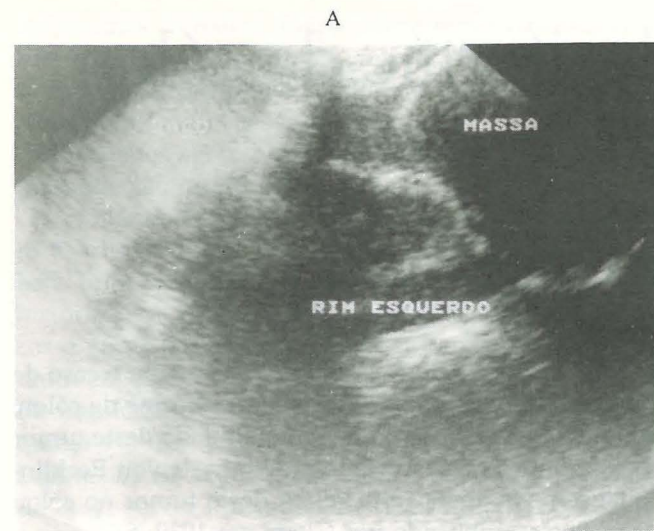


Figura 1 — Ecografia abdominal  
A e B: clichês em corte transversal mostrando a topografia do tumor (diâmetro de 9 cm) e sua relação com o rim esquerdo.

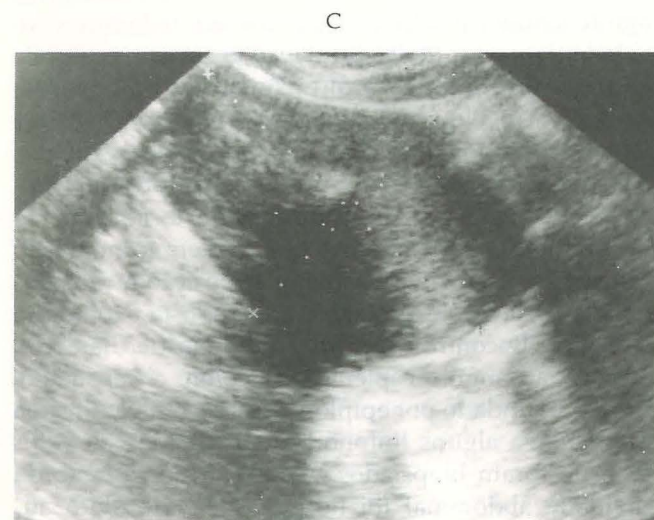


Figura 1 C: clichê em decúbito lateral mostrando detalhe do tumor (diâmetros de 10 x 7 cm).

do cólon transverso e ângulo esplênico e do tumor (Figura 2), com anastomose término-terminal primária. O estudo anátomo-patológico por congelamento revelou provável schwannoma e o definitivo, neurofibroma plexiforme de parede de intestino grosso. A paciente evoluiu bem, sem intercorrências, recebendo alta hospitalar no 6º dia pós-operatório, com trânsito intestinal normal. Ressalva-se que, ao exame físico, a paciente não apresentava quaisquer sinais de neurofibromatose múltipla de von Recklinghausen, sem história familiar. Não houve complicações referentes à gestação. Na revisão dos 36 meses de pós-operatório, a paciente encontrava-se assintomática.

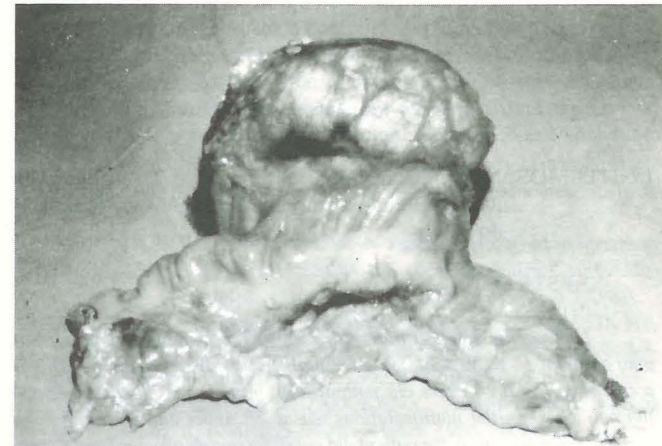


Figura 2: Detalhe da peça cirúrgica mostrando seguimento de cólon com o tumor.

## DISCUSSÃO

Neurofibromatose foi descrito pela primeira vez por von Recklinghausen em 1882. É considerada uma doença autossômica dominante com um alto grau de penetração, cujo gen responsável pela síndrome está localizado na região pericentromérica do cromossoma 17 (9). Sua incidência é estimada em 1 caso para cada 2500 a 3300 nascimentos vivos (2,3,7,9). Aproximadamente 50% dos pacientes têm pais afetados (2,5,10). É uma doença progressiva crônica (10), caracterizada por pigmentação da pele (múltiplas manchas "café au lait"), tumores cutâneos e tumores de nervos periféricos (2,5,9,10). Malformações ósseas e deficiência mental nos pacientes portadores desta síndrome são comuns (5,9).

O neurofibroma solitário é um tumor que, por definição, ocorre em um paciente que não tem doença de von Recklinghausen. Na série de Geschickter (1935), cerca de 90% dos neurofibromas eram do tipo solitário, o que sugere que a presença de um neurofibroma isolado não estabelece o diagnóstico de doença de von Recklinghausen (9). No entanto, quando diagnosticada doença de von Recklinghausen, o neurofibroma estará presente no trato gastrointestinal entre 11 e 25% dos casos (1,2). O estômago é envolvido dez ve-

zes mais frequentemente do que o intestino delgado, e o esôfago, cólon e reto são raramente acometidos (2,10,11). Desde 1882, os casos relatados de envolvimento do intestino grosso foram raros e os neurofibromas de reto perfizeram menos de 1% deste total (10). Aparentemente a incidência de neurofibromas predomina no sexo feminino (10,12,13) e a idade varia entre 20 e 70 anos (10). Crescimento acelerado desses tumores tem sido notado durante a gravidez e a puberdade. Entretanto, aumento súbito do tamanho de um tumor pode ser devido a alterações malignas (8).

O neurofibroma é considerado uma patologia com comportamento clínico benigno. Ocasionalmente o patologista pode apontar áreas que poderiam ser interpretadas como indicadores de malignidade. Metástases para o fígado têm sido relatadas em poucos casos (9). Salienta-se que o neurofibroma é benigno e não metastatiza. Algumas vezes o tumor é muito diferenciado e histologicamente parece benigno, mas a evolução com metástase define-o como maligno. Transformação sarcomatosa ocorre entre 10 e 20% dos casos, independentemente do tumor estar ou não associado a neurofibromatose (1,2,4,6,7,9), e os pacientes com maior risco de desenvolverem sarcomas são aqueles com a doença por muitos anos (9).

É provável que a idade de ocorrência dos sintomas dependa somente do local da lesão e do grau de infiltração dos nervos comprometidos. Há relatos de recém-nascidos e crianças maiores acometidas por neurofibroma plexiforme envolvendo o nervo vago (13).

É difícil determinar a duração exata dos sintomas. Geralmente, os neurofibromas de cólon e reto são assintomáticos ou têm discreta dor local, alguma disfunção retal ou vesical (10). Os neurofibromas de intestino delgado manifestam-se através de hemorragia devido à ulceração ou necrose do tumor pedunculado. Também pode ocorrer obstrução intestinal como resultado de intussuscepção e, outras vezes, perfuração intestinal (1,2,3,5,6,11). Os neurofibromas de intestino delgado em geral não são visualizados pelo trânsito intestinal com bário, o que levou alguns autores a considerar a angiografia o melhor método para detectar tais tumores raros (1). Entretanto, podem ser confundidos com leiomiomas ou leiomiossarcomas, visto que estes tumores também crescem extraluminalmente e são hipervascularizados (1,11).

Microscopicamente, o neurofibroma caracteriza-se por ser composto por células com núcleos ovais e fusiformes, dispostos em feixes entrelaçados (Figura 3). Em algumas áreas, as células neoplásicas mostram um padrão em paliçada e fibras nervosas. Algumas zonas podem conter núcleos alargados (9,10).

Macroscópica e histologicamente, houve semelhança entre o tumor descrito neste caso e as outras variedades de neurofibromas do trato gastrointestinal (10,12).

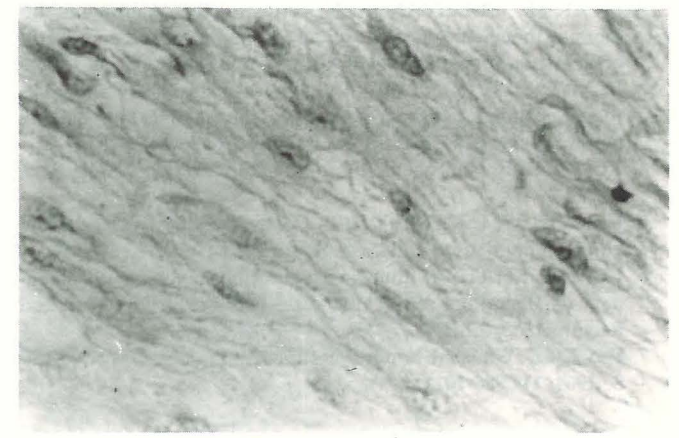


Figura 3 — Neurofibroma plexiforme — Microscopia (400 X)  
Células com núcleos fusiformes e ovalados, com entrelaçamento dos feixes e aspecto em paliçada.

Quanto à patogênese, aceita-se que os tumores do intestino grosso originam-se do plexo mioentérico de Auerbach (10).

Glenn, em 1939, relatou o caso de uma mulher de 25 anos com um neurofibroma que se originou na porção mesocólica do cólon transverso. Este foi detectável à palpação abdominal e o enema baritado mostrou um defeito de enchimento, circular, no cólon transverso proximal. O tratamento foi ressecção de 12 cm de cólon contendo 4 cm de massa tumoral e a paciente recuperou-se sem intercorrências (8).

O reconhecimento do envolvimento colônico ou retal depende de uma avaliação cuidadosa do sangramento e dor, palpação de massa no exame abdominal ou toque retal ou ainda pela visualização de nódulos submucosos através de retossigmoidoscopia. Neurofibromas também podem ser vistos como pólipos através de enema baritado. A excisão local para tumores sem alterações malignas é o tratamento definitivo (5,9). Se os tumores malignos não são removidos, podem metastatizar para o fígado. A tendência de recorrência local é de 50% em um ano (5,9,10) e, nesses casos, a excisão radical está indicada (9).

A cirurgia também está indicada naqueles casos onde o neurofibroma é grande, causa dor ou se encontra em locais cujo crescimento continuado possa comprometer a função do órgão acometido (9). Na neurofibromatose múltipla de von Recklinghausen, na presença de massas no trato gastrointestinal, está indicado laparotomia com retirada das massas tumorais, cujo objetivo é evitar o risco de transformação sarcomatosa, mesmo que sejam clinicamente assintomáticas ou constituam achados casuais em um exame radiológico ou ultrassonográfico (6).

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. UFLACKER R, ALVES MA, DIEHL JC. Gastrointestinal involvement in neurofibromatosis: angiographic presentation. *Gastrointest Radiol* 1985; 10:163-5.

2. SIVAK MV, SULLIVAN Jr BH, FARMER RG. Neurogenic tumors of the small intestine: review of the literature and report of a case endoscopic removal. *Gastroenterology* 1975; 68:374-80.
3. BEAWEN WE, DONOVAN DC. Lower gastrointestinal hemorrhage secondary to enteric neurofibromatosis (Recklinghausen's disease). *New York State of Medicine* 1970; 70:2677-81.
4. RUTTEN AP. Neurogenic tumors of stomach. *Brit J Surg* 1965; 52:920-5.
5. LUKASH WM, JOHNSON RB. Gastrointestinal neoplasms in von Recklinghausen's disease. *South Med J* 1969; 62:1237-9.
6. LEVY D, KHATIB R. Intestinal neurofibromatosis with malignant degeneration: report of a case. *Disease of the Colon and Rectum* 1960; 3:140-4.
7. PACK GT. Unusual tumors of stomach. *Ann New York Acad Sc* 1964; 114:985-1011.
8. GLENN F. Neurogenic fibroma of transverse colon. *Surgery* 1939; 6:703-7.
9. ENZINGER FM, WEISS SW. Benign tumors of peripheral nerves. In: ENZINGER FM, WEISS SW, eds. *Soft Tissue Tumors*, 2nd ed, The C. V. Mosley Company, St. Louis, pg 719-80, 1988.
10. WESTON SD, MARREN M, COHAN MH, SCHLACHTER IS. Neurofibroma of the rectum and colon. *Journal of the International College of Surgeons* 1963; 40:285-93.
11. VIJIC I, SBROCCHI RD, STANLEY JH, SEYMOUR EQ. Angiographic demonstration of gastrointestinal neurofibromas in von Recklinghausen's disease. *Gastrointest Radiol* 1983; 8:283-4.
12. PEREA VD, GREGORY LJ. Neurofibromatosis of stomach. *JAMA* 1962; 153:259-63.
13. RALIZ Z, EMERY JL. Congenital plexiform neurofibroma of the vagus with cardiac, pulmonary and visceral involvement. *J Pathol* 1972; 107:55-7.