

## NEUROFIBROMA SOLITÁRIO EXTENSO DE NERVO ALVEOLAR INFERIOR EM PACIENTE PEDIÁTRICO

### SOLITARY NEUROFIBROMA OF THE INFERIOR ALVEOLAR NERVE IN PEDIATRIC PATIENT

Andre Luis Costa Cantanhede<sup>1</sup>; Julio Cesar Silva de Oliveira<sup>2</sup>; Elesbão Ferreira Viana Junior<sup>1</sup>; Josimar Camelo<sup>3</sup>; Eider Guimarães Bastos<sup>3</sup>; Roque Soares Martins Neto<sup>1</sup>.

#### RESUMO

O neurofibroma é um raro tumor da bainha de nervos periféricos ocasionalmente associado à neurofibromatose tipo 1 (NF-1) ou doença de Von Recklinghausen. Sua frequência é de 0,2% dos tumores de cabeça e pescoço. Este artigo objetiva apresentar um raro caso de um neurofibroma gigante solitário afetando o nervo alveolar inferior em um paciente pediátrico sem estímulos da NF-1 tratado com excisão cirúrgica, sem intercorrências ou déficits funcionais ao paciente após três anos de acompanhamento. Ainda, esclarecer os leitores sobre as características desta lesão e seu manejo cirúrgico na região maxilo-facial.

**Descritores:** Neurofibromatose 1. Nervo Mandibular. Neoplasias Bucais. Mandíbula. Criança.

#### ABSTRACT

Neurofibroma is a rare peripheral nerve sheath tumor occasionally associated with neurofibromatosis type 1 (NF-1) or von Recklinghausen disease. Its frequency is 0.2% of the tumors of the head and neck. This article aims to present an uncommon case of a solitary giant neurofibroma affecting the inferior alveolar nerve in a pediatric patient without stigma of NF-1, treated with surgical excision, without intercurrents or functional deficits to the patient after 3 years of follow-up. Moreover, to clarify readers about the characteristics of this lesion and its surgical management in the maxillofacial region.

**Keywords:** Neurofibromatosis 1. Mandibular Nerve. Mouth Neoplasm. Mandible. Child.

#### INTRODUÇÃO

Neurofibroma (NF) é um raro tumor oriundo da bainha de nervos periféricos. Este é geralmente um tumor circunscrito, não encapsulado consistindo da mistura de células de Schwann, perineuronais e fibroblastos endoneurais<sup>1,2</sup>. É um tumor benigno que pode apresentar-se de forma isolada ou como parte da Neurofibromatose tipo 1 (NF-1) ou doença Von Recklinghausen<sup>3</sup>.

Tipicamente envolve grandes troncos nervosos da cabeça e pescoço devido à rica inervação desta região, sendo muito difícil identificar o nervo de origem desta condição. Os neurofibromas intrabucais usualmente se originam de ramos do trigêmeo e ocasionalmente do sétimo par<sup>4</sup>. Neurofibromas oriundos do nervo alveolar inferior são raros, sendo relatados os casos de envolvimento da parte intraóssea do nervo<sup>5</sup>. A frequência desta lesão é de 0,2%<sup>6</sup>.

Nos tumores na bainha dos nervos periféricos orais a incidência relatada é de 34,3%<sup>5</sup>. Neurofibromas centrais dos maxilares são extremamente raros, 2,8% e não mais do que 80 casos publicados<sup>6,7,8</sup>.

Este trabalho objetiva apresentar um raro caso de neurofibroma gigante solitário em mandíbula afetando o nervo alveolar inferior de um paciente pediátrico sem os estímulos da NF-1.

#### RELATO DO CASO

Paciente gênero masculino, 11 anos de idade, sem outras comorbidades, procurou nosso departamento para avaliação de lesão expansiva em região submandibular à direita (Figura 1). Na história clínica, verificou-se um aumento gradual durante um período de 12 meses, sem relato de dor ou parestesia associado, assim como ausência de evento traumático como fator etiológico.

<sup>1</sup> Hospital Universitário da UFMA, Departamento de Cirurgia Bucomaxilofacial, São Luís, MA, Brasil.

<sup>2</sup> Faculdade de Odontologia de Araçatuba, Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho, Departamento de Cirurgia Bucomaxilofacial, Araçatuba, SP, Brasil.

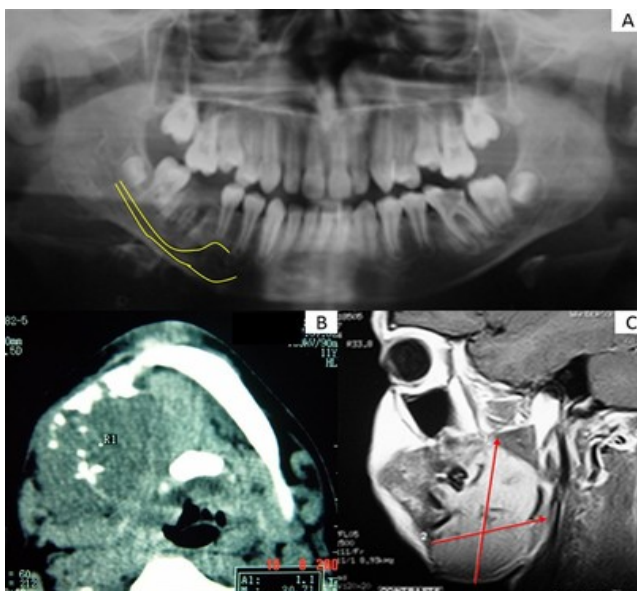
<sup>3</sup> Hospital Universitário da UFMA, Departamento de Odontologia II, São Luís, MA, Brasil.



**Figura 1.** Aspecto extrabucal do paciente no pré-operatório com aumento circunscrito em região submandibular direita.

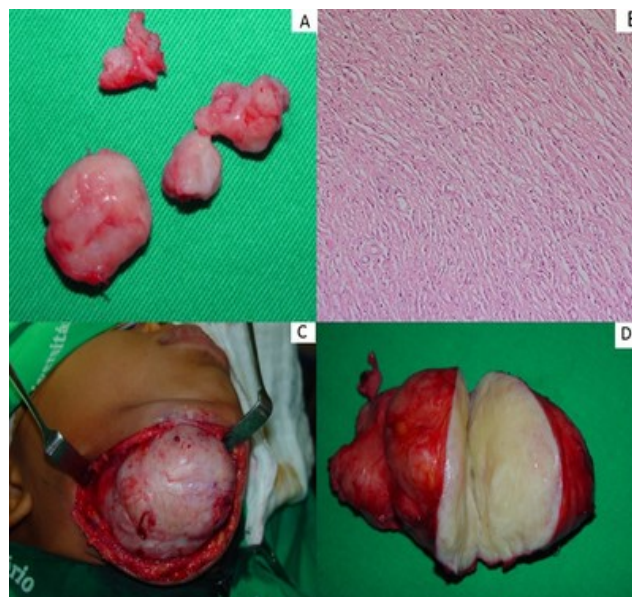
Na avaliação clínica inicial, verificou-se aumento de volume bem definido envolvendo região submandibular direita com envolvimento de borda inferior mandibular. A massa era firme à palpação e não pulsante.

Como exames complementares iniciais, solicitamos radiografia panorâmica e tomografia de face verificando-se lesão hipodensa acometendo cortical externa de corpo mandibular direito, provavelmente devido a compressão óssea. Uma Ressonância magnética sem contraste foi realizada para complementação diagnóstica. Neste exame foi identificada formação expansiva bem definida, com origem aparente do canal alveolar inferior próximo à região de nervo mentoniano direito, estendendo-se aos tecidos submandibulares (Figura 2).



**Figura 2.** Imaginologia: A - radiografia panorâmica demonstrando alargamento de canal mentoniano direito (amarelo); B - TC de face axial; C - RNM sagital demonstrando a massa solitária e bem definida no corpo mandibular direito.

Foi optado pela realização de biópsia incisional, e os achados histopatológicos demonstraram a presença de células fusiformes com núcleos ondulados e hipercromáticos, citoplasma esparso em um estroma composto por tecido conjuntivo fibroso denso bem vascularizado. Portanto, o diagnóstico de NF pôde ser estabelecido (Figuras 3 A-D).



**Figura 3.** A - Aspecto do material colhido em biópsia incisional prévia; B - Fotografia de lâmina histológica do material analisado; C-D - Aspecto macroscópico da lesão no transoperatório.

Sob anestesia geral, com intubação nasotraqueal, o tumor foi completamente excisado utilizando a via de acesso submandibular, através de osteotomia parcial do corpo mandibular direito, apenas da cortical externa. Procedeu-se a cuidadosa dissecação da massa tumoral do nervo alveolar inferior para preservação desta estrutura.

A operação transcorreu sem complicações e, o paciente se recuperou sem déficits motores e com apenas parestesia parcial em ponto específico do lábio inferior, no entanto, com função e continuidade mandibular preservados. Não foi evidenciado nenhuma recorrência no pós-operatório de cinco anos (Figura 4).

Avaliação imunohistoquímica posteriormente realizada demonstrou que as células tumorais eram positivas para coloração com Vimentina e que parte das células foram positivas para proteína S-100 e CD57, consistente com origem de tecido neural.



**Figura 4.** Aspecto facial do paciente após três anos de acompanhamento pós-operatório.

## DISCUSSÃO

Tumores de bainha nervosa localizados nos maxilares são extremamente incomuns, havendo poucos casos descritos de NF de origem intraóssea na mandíbula<sup>8</sup>. Verifica-se na literatura que a média de idade é de 27,5 anos, variando entre 14 e 45 anos de idade<sup>9,10</sup>, não havendo uma clara distribuição quanto ao sexo dos acometidos. No caso apresentado, o paciente era bem jovem (11 anos), sendo que a maior preocupação inicial era que tumores da cabeça e pescoço em pacientes pediátricos de crescimento rápido e progressivo, geralmente possuem comportamentos agressivos.

NF pode se apresentar em associação a NF-1<sup>3</sup>, portanto, a presença e um caso de lesão solitária requer exame físico e histórico familiar para excluir a doença. Neste caso, não houve sinais clínicos ou história familiar sugestiva de NF-1.

A região do corpo mandibular não é a principal área afetada por essa lesão. Nos casos de neurofibromas solitário, os locais mais comuns encontrados por Shklar e Meyer<sup>11</sup> assim como Wright e Jackson<sup>12</sup> foram a língua, o palato, a mucosa bucal e o assoalho da boca. Em contraste, a principal região afetada observada por Ellis *et al.*<sup>5</sup> foi a região posterior da mandíbula, enquanto Chrysomali *et al.*<sup>13</sup> e Salla *et al.*<sup>6</sup> relataram na mucosa alveolar e no palato.

A etiologia do NF solitário ainda é desconhecida. Marocchio *et al.*<sup>14</sup> consideraram que o NF solitário parece conter hipermaterial de natureza hamartomatosa e não neoplásica. Na região da cabeça e pescoço, o NF do tecido de origem comumente está associado aos ramos do trigêmeo e ocasionalmente o nervo facial<sup>4</sup>. O caso rela-

tado provavelmente foi derivado do nervo alveolar inferior e se desenvolveu no canal mandibular, como já descrito na literatura<sup>14,15</sup>. Essa lesão cria um alargamento osteolítico ovoide do canal mandibular, geralmente bem delimitado, e em completa continuidade com o canal em ambas as extremidades<sup>4</sup>.

Clinicamente, os neurofibromas se apresentam como lesões nodulares, com crescimento lento e tamanhos variáveis<sup>6</sup>. As lesões tendem a ser assintomáticas, mas quando atingem tamanhos grandes, podem se tornar sintomáticas devido à compressão nervosa.

O tratamento padrão ouro para NF continua sendo o cirúrgico pela excisão total da lesão. Na região maxilofacial isso muitas vezes apresenta um desafio, pois a excisão completa desses tumores benignos pode resultar em maior morbidade devido à anatomia complexa<sup>3</sup>. Em alguns casos, a excisão completa pode exigir sacrifício de ramos nervosos, causando déficits funcionais e loco regionais significativos ou resultar em deformidade estética substancial<sup>3</sup>. Os NF tratados por excisão cirúrgica local raramente reincidiram<sup>9</sup>.

Lesões compostas de células ovoides a fusiformes em um estroma fibroso tradicionalmente apresentam dificuldade no diagnóstico. O caso relatado neste trabalho não é exceção. O potencial para transformação maligna de NF é maior do que para Schwannoma<sup>14,15</sup>. Devido a essa consideração e suas características não encapsuladas, alguns autores sugerem que o NF deva receber uma excisão mais radical<sup>9</sup>.

No raro caso relatado de NF gigante solitário afetando o nervo alveolar inferior sem os estigmas de NF-1, o tratamento cirúrgico, sem necessidade de margem de segurança adicional, foi eficaz sem comprometer da estética facial do paciente.

## REFERÊNCIAS

1. Chrysomali E, Papanicolaou SI, Dekker NP, Regezi JA. Benign neural tumors of the oral cavity: a comparative immunohistochemical study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997;84(4):381-90.
2. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors.* 3rd ed. St. Louis: Mosby-Year Book; 1995.

3. Hamdoon Z, Jerjes W, Al-Delayme R, Hopper C. Head & Neck Oncology 2012, 4:30.
4. Papadopoulos H, Zachariades N, Angelopoulos AP. Neurofibroma of the mandible. Review of the literature and report of a case. Int J Oral Surg. 1981;10(4):293-7.
5. Ellis GL, Abrams AM, Melrose RJ. Intraosseous benign neural sheath neoplasms of the jaws. Report of seven new cases and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1977;44(5):731-43.
6. Salla JT, Johann AC, Garcia BG, Aguiar MC, Mesquita RA. Retrospective analysis of oral peripheral nerve sheath tumors in Brazilians. Braz Oral Res. 2009;23(1):43-8.
7. Che Z, Nam W, Park WS, Kim HJ, Cha IH, Kim HS, et al. Intraosseous nerve sheath tumors in the jaws. Yonsei Med J. 2006;47(2):264-70.
8. Deichler J, Martínez R, Niklander S, Seguel H, Marshall M, Esguep A. Solitary intraosseous neurofibroma of the mandible. Apropos of a case. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2011;16(6):e704-7.
9. Sharma P, Narwal A, Rana AS, Kumar S. Intraosseous neurofibroma of maxilla in a child. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2009;27(1):62-4.
10. Skouteris CA, Sotereanos GC. Solitary neurofibroma of the maxilla: report of a case. J Oral Maxillofac Surg. 1988;46(8):701-5.
11. Shklar G, Meyer I. Neurogenic tumors of the mouth and jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1963;9:1075-93.
12. Wright BA, Jackson D. Neural tumors of the oral cavity. A review of the spectrum of benign and malignant oral tumors of the oral cavity and jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1980;49(6):509-22.
13. Chrysomali E, Papanicolaou SI, Dekker NP, Regezi JA. Benign neural tumors of the oral cavity: a comparative immunohistochemical study. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 1997;84(4):381-90.
14. Marocchio LS, Oliveira DT, Pereira MC, Soares CT, Fleury RN. Sporadic and multiple neurofibromas in the head and neck region: a retrospective study of 33 years. Clin Oral Investig. 2007;11(2):165-9.
15. Weaver BD, Graves RW, Keyes GG, Lattanzi DA. Central neurofibroma of the mandible: report of a case. J Oral Maxillofac Surg. 1991;49(11):1243-6.

Recebido em: 24/01/2019

Aceito para publicação: 27/03/2019

Conflito de interesses: Não

Fonte de financiamento: Não

**Endereço para correspondência:**

Andre Luis Costa Cantanhede

E-mail: [andre\\_ctbmf@hotmail.com](mailto:andre_ctbmf@hotmail.com)

[andreravienni@gmail.com](mailto:andreravienni@gmail.com)