



Roberto de Oliveira Lima
Cristina Caetano Stefenon

NEUROFIBROMA DE MAMA

Rev bras Mastol 2000; 10 (2): 100-102

*Serviço de Ginecologia e Obstetrícia
Hospital Universitário Cassiano Antonio de
Moraes (Hucam)
Universidade Federal do Espírito Santo (Ufes).*

UNITERMOS

Mama;
Tumores benignos;
Neurofibromatose;
Neurofibroma.

RESUMO

O neurofibroma é um tumor benigno e raro da mama, geralmente associado a neurofibromatose com seu quadro típico, de manchas café com leite e lesões disseminadas da pele e subcutâneo. O caso aqui relatado é de uma paciente de 34 anos, com neurofibroma do complexo aréolo-papilar direito, sem nenhuma outra alteração relacionada à neurofibromatose.

Aceito para publicação em dezembro de 1999

INTRODUÇÃO

A neurofibromatose ou doença de Von Recklinghausen é uma desordem genética transmitida por um gene autossômico dominante e caracterizada pela ocorrência de lesões cutâneas pigmentares, múltiplos tumores de nervos espinhais ou cranianos, tumores da pele e a ocorrência associada de gliomas e meningiomas intracranianos¹.

A característica mais típica da doença é a ocorrência de múltiplos neurofibromas associados aos nervos em seus segmentos periféricos, intra-espinhais ou intracranianos. Os resultados, à luz da microscopia eletrônica,

indicam que esses tumores representam uma proliferação dos fibroblastos ou células da bainha do neurilema (células de Schwann) nos nervos periféricos².

A neurofibromatose, como é típico das doenças de herança dominante, pode apresentar-se de várias maneiras, mas a presença de múltiplos neurofibromas cutâneos e lesões cutâneas pigmentadas, tipo café com leite, representam os principais aspectos.

É diagnosticada facilmente pela presença dos característicos neurofibromas e lesões pigmentadas da pele. Os tumores são freqüentemente múltiplos e variam consideravelmente de tamanho. Muitos tumores são lisos,

moles, multilobulados e podem ser palpados ao longo do trajeto de um nervo periférico. Não há nenhum tratamento para neurofibromatose, fora a ressecção dos tumores sintomáticos^{1,2}.

Pacientes com neurofibromatose podem desenvolver neurofibromas em qualquer tecido subcutâneo incluindo a mama, porém, parecem ter uma tendência especial para desenvolverem-se na região do complexo aréolo-papilar².

A neurofibromatose no tecido mamário é incomum. A idade varia de 15 a 78 anos, com uma idade média das pacientes em torno de 30 a 40 anos. Embora a maioria das pacientes seja do sexo feminino, o neurofibroma em mama masculina já foi descrito³.

As lesões mamárias apresentam-se como nódulos indolores, bem definidos, que podem ser clinicamente indistinguíveis de um fibroadenoma. Ambas as mamas podem estar envolvidas e não há predileção por um local específico³.

Macroscopicamente, o tumor circunscrito consiste de tecido denso, firme, cinza ou branco, que pode ter regiões mucóides. O exame microscópico revela as características histológicas típicas dos tumores benignos da bainha nervosa, consistindo de células em fuso dispostas em feixe, algumas vezes com núcleos arranjados em padrão de paliçada. Trombos vasculares, vasos hialinizados, células com núcleos atípicos e áreas xantomatosas são encontradas nos neurofibromas escleróticos².

O diagnóstico diferencial inclui outros tumores como fibroadenoma, tumor filóide, fibromatose e carcinoma metaplásico³.

APRESENTAÇÃO DE CASO

Paciente do sexo feminino, com 34 anos, procurou o ambulatório, referindo que, desde os 12 anos, idade da sua menarca e telarca, notou aparecimento de tumoração no complexo aréolo-papilar da mama direita, de aspecto vegetante, com superfície papilar múltipla, consistência amolecida, móvel, indolor e que foi crescendo progressivamente até os 17 anos, ocupando praticamente todo o complexo aréolo-papilar. A partir dessa idade, não apresentou mais crescimento. Teve o primeiro filho aos 24 anos e o segundo aos 27, não tendo amamentado em nenhum dos episódios, devido à saída de leite pela mama afetada. Ao exame físico, apresentava lesão vegetante com hipertrofia do complexo aréolo-papilar direito, pendular, sem ulceração da pele que a recobria (Figura 1). Não havia lesão palpável intramamária e/ou alteração na outra mama. A paciente foi examinada à procura de manchas café com leite e de outras lesões pelo corpo. Suspeitou-se como hipótese diagnóstica de neurofibroma, tendo, então, sido submetida à exérese da lesão com reconstrução do complexo aréolo-papilar em um só tempo, com bom resultado estético (Figura 2). O resultado histopatológico revelou neurofibroma de acordo com a suspeita clínica.

DISCUSSÃO

As neoplasias benignas neurais, comumente encontradas em partes moles de várias localizações, raramente ocorrem na mama. Vários exemplos de



Figura 1 – Aspecto da lesão



Figura 2 – Pós-operatório

tumores benignos da bainha dos nervos da mama têm sido relatados, usualmente diagnosticados como neurofibromas ou schwannomas¹. Pacientes com neurofibromatose desenvolvem neurofibromas no tecido subcutâneo, inclusive da mama, mas o comprometimento extenso por neurofibromatose na mama é incomum. Haagensen relata um caso de uma paciente de 29 anos, que apresentava o quadro típico de neurofibromatose com manchas café com leite, numerosos pequenos neurofibromas pediculados cutâneos e vários neurofibromas subcutâneos. Apresentava também um agrupamento de neurofibromas pediculados no

complexo aréolo-papilar bilateral. Praticamente não houve crescimento das lesões em 10 anos de acompanhamento.

O caso aqui relatado apresenta algumas particularidades, pois apesar da lesão ser idêntica à relatada por Haagensen, era unilateral e não apresentava pelo corpo nenhuma mancha café com leite e também nenhuma outra lesão de pele ou subcutânea. Apesar da lesão estar estável, optou-se pelo tratamento cirúrgico em função do desconforto, particularmente na esfera conjugal. O resultado estético foi satisfatório.

KEYWORDS

Breast;
Benign tumours;
Neurofibromatosis;
Neurofibroma.

ABSTRACT

NEUROFIBROMA OF THE BREAST – A CASE REPORT

Neurofibroma is a rare benign breast tumor, generally associated to a neurofibromatosis with its typical picture skin pigmentation like coffee and milk and lesions of skin and subcutaneous all over the body. The case which is reported here refers to a 34 years old patient with neurofibroma of the nipple-areolar complex, without any alteration related to neurofibromatosis.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CECIL RL, WYNGAARDEN JB, SMITH LH. Cecil, Tratado de Medicina Interna. Rio de Janeiro: Interamericana 1984.
2. ROSEN PP. Rosen's. Breast Pathology. Philadelphia: Lippincott – Raven 1997.

3. HAAGENSEN CD. Diseases of the breast. Philadelphia: WB Saunders Company 1986.

Endereço para correspondência:

Roberto de Oliveira Lima
Rua Saul Navarro, 84/602 – Praia do Canto
29057-240 – Vitória, ES