

## **NEUROFIBROMA PLEXIFORME MEDIASTINAL INFANTIL: UM ACHADO INCIDENTAL**

Renato Vieira Donzelli<sup>1</sup>, Murilo Alves Coelho Neto<sup>2</sup>, Mateus Ramos dos Santos<sup>3</sup>, Lívia Mathiazi Di Mateos<sup>4</sup>, Emily Favarin da Silva<sup>5</sup>, Evellyn Lorraine de Sousa Oliveira<sup>6</sup>, Saul Girelli Neto<sup>7</sup>, Maria Eduarda Kuranishi<sup>8</sup>, Mateus Gruber Colombo<sup>9</sup>, Dionísio José Paludo Petek<sup>10</sup>, Gabriel Gonçalves dos Santos Ody<sup>11</sup>, Francisco Porfirio da Silva Neto<sup>12</sup>, Luciano Stefaniak<sup>13</sup>, Olga Maria Lima Aguiar Mundim<sup>14</sup>, Luilson Geraldo Coelho Júnior<sup>15</sup>.



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n12p53-62>

Artigo recebido em 11 de Outubro e publicado em 01 de Dezembro

### RELATO DE CASO

#### RESUMO

**Introdução:** Este relato de caso aborda o neurofibroma plexiforme, um tumor benigno raro que se origina nas bainhas dos nervos periféricos e que, embora mais comum em regiões superficiais, pode ocorrer em áreas profundas como o mediastino, apresentando desafios diagnósticos e terapêuticos. **Metodologia:** A coleta de dados foi realizada por meio da análise detalhada do prontuário médico da paciente, com informações sobre o histórico clínico, exames de imagem e o procedimento cirúrgico, além de entrevista com os responsáveis legais. **Descrição do caso:** Paciente de 07 anos, diagnosticada incidentalmente com neurofibroma plexiforme mediastinal durante uma tomografia computadorizada feita para investigar sintomas gripais. O tumor estava localizado no mediastino posterior, firmemente aderido à aorta torácica, sendo removido por videotoracoscopia. **Discussão:** A localização do neurofibroma no mediastino é incomum e, apesar de benigno, o tumor apresenta desafios cirúrgicos devido à sua proximidade com estruturas vitais. A escolha por uma abordagem minimamente invasiva foi adequada e está em consonância com a literatura sobre o manejo de tumores mediastinais. **Conclusão:** O caso destaca a importância do diagnóstico precoce e do tratamento cirúrgico minimamente invasivo, além da necessidade de seguimento a longo prazo, considerando o risco de recorrência ou transformação maligna.

**Palavras-chave:** Neurofibroma Plexiforme, Mediastino, Criança.



# INFANTILE MEDIASTINAL PLEXIFORM NEUROFIBROMA: AN INCIDENTAL FINDING

## ABSTRACT

**Introduction:** This case report addresses plexiform neurofibroma, a rare benign tumor that originates in the sheaths of peripheral nerves and which, although more common in superficial regions, can occur in deep areas such as the mediastinum, presenting diagnostic and therapeutic challenges. **Methodology:** Data collection was carried out through a detailed analysis of the patient's medical records, with information about the clinical history, imaging exams and surgical procedure, in addition to interviews with legal guardians. **Case description:** 7-year-old patient, incidentally diagnosed with mediastinal plexiform neurofibroma during a computed tomography scan performed to investigate flu-like symptoms. The tumor was located in the posterior mediastinum, firmly attached to the thoracic aorta, and was removed by videothoracoscopy. **Discussion:** The location of neurofibroma in the mediastinum is uncommon and, despite being benign, the tumor presents surgical challenges due to its proximity to vital structures. The choice for a minimally invasive approach was appropriate and is in line with the literature on the management of mediastinal tumors. **Conclusion:** The case highlights the importance of early diagnosis and minimally invasive surgical treatment, in addition to the need for long-term follow-up, considering the risk of recurrence or malignant transformation.

**Keywords:** Plexiform Neurofibroma, Mediastinum, Child.

**Instituição afiliada** – <sup>1-13</sup>Discentes do curso de Medicina da Faculdade Atenas – Campus Sorriso

<sup>14</sup>Médica Patologista do Centro Avançado de Patologia (CAP) de Sorriso/MT, e docente no curso de Medicina da Faculdade Atenas - Sorriso/MT.

<sup>15</sup>Médico Cirurgião Geral, Cirurgião Torácico, Endoscopista Respiratório e Doutorando em Patologia Molecular.

**Autor correspondente:** Renato Vieira Donzelli, [renatovieira@donzelli.com.br](mailto:renatovieira@donzelli.com.br).

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).





## **INTRODUÇÃO**

Neurofibroma é o tumor mais frequente do sistema nervoso periférico, que se desenvolve na bainha de mielina. Pode ser encontrado em qualquer idade e mais comumente são encontrados tumores únicos, porém pode aparecer de forma múltipla sendo caracterizado mais comumente no caso de neurofibromatose tipo 1. O acometimento se localiza em nervos profundos, nervos cutâneos, nervos autonômicos viscerais e raízes espinhais, outra característica se dá por meio de ser nodular ou multinodular (plexiforme) que acomete múltiplos fascículos dos nervos. Este tumor é de baixa proliferação, infiltrativo e mal delimitado em relação ao nervo que se aloca, o que o torna de difícil separação dos nervos. Cerca de 2 a 5% das formas plexiformes sofrem transformação maligna (Brasileiro Filho, 2022).

O neurofibroma forma nódulos fusiformes que são poucos delimitados, são lesões gelatinosas ou moles, sua estrutura de corte é branca com limites imprecisos, sua constituição celular são células bipolares, com prolongamentos e núcleos curvados, rico em cromatina. A neoplasia é composta de células de Schwann, fibroblastos e pericitos. (Brasileiro Filho, 2022).

O neurofibroma é comumente encontrado na região de cabeça e pescoço. Além de ser apresentado de forma cutânea e subcutânea mais frequentemente, entretanto isso não significa que não possa ser encontrado em outras regiões do corpo, como mediastino, glúteo, orelha externa. O tumor geralmente é indolor, sua sintomatologia aparece a partir do momento em que comprime o nervo ou o local do órgão em que se encontra.

O mediastino pode ser afetado por diversos tipos de tumores, sendo o neurofibroma, um deles, podendo acometer raízes de nervos periféricos na região mediastinal associado a porção posterior com maior ocorrência. O mediastino posterior é o compartimento pleural situado posteriormente ao coração e pericárdio, anterior à coluna vertebral, mas contendo os sulcos de cada lado, e entre a pleura parietal dos dois pulmões. O diagnóstico ocorre por meio da clínica do paciente associado a exames de imagens como ressonância nuclear magnética e posterior análise histopatológica. O tratamento do neurofibroma ocorre por meio da excisão total ou parcial do tumor a fim de oferecer o melhor suporte para o paciente.



O relato de caso tem como objetivo a análise detalhada das condutas tomadas a partir do quadro clínico apresentado, através da observação do prontuário, evidenciando a importância da investigação minuciosa e a complexidade do caso até alcançar o correto diagnóstico para melhor acompanhamento do paciente.

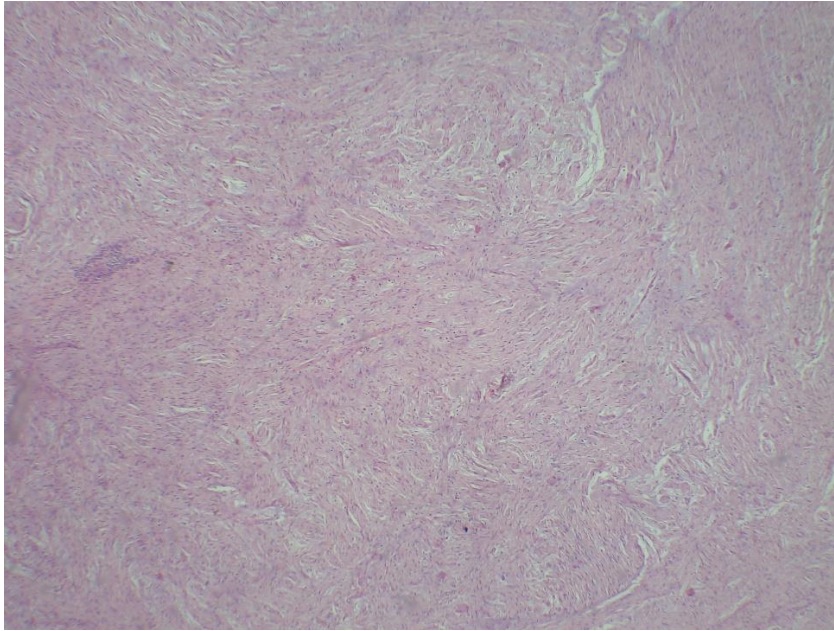
## **METODOLOGIA**

O estudo em questão, trata-se de um relato de caso, observacional, descritivo e retrospectivo de um paciente com neurofibroma plexiforme mediastinal. Os dados desse trabalho foram extraídos por meio da análise do prontuário do paciente, o qual inclui informações sobre a história clínica, detalhamento do processo cirúrgico, exames de imagem realizados, posterior análise histológica e realização de estudo imunohistoquímico.

## **DESCRIÇÃO DE CASO**

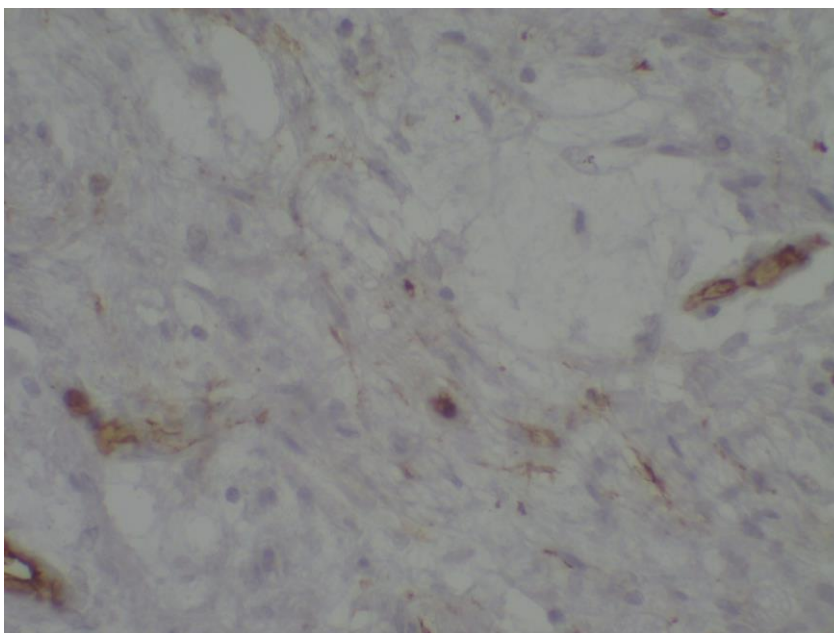
I.S.M., 07 anos, apresentou sintomas gripais no início de 2024. Foi realizada tomografia computadorizada (TC) de tórax, com achado incidental de tumoração em mediastino posterior à esquerda. Diante do diagnóstico de tumor de mediastino posterior, a paciente foi submetida a ressecção do tumor por videotoroscopia, toracostomia com drenagem torácica em selo d'água e bloqueio do nervo intercostal em 26/07/2024. Evoluiu muito bem no pós-operatório e recebeu alta em 28/07/2024. Após envio da peça cirúrgica para análise histológica e estudo imunohistoquímico, foi confirmado o diagnóstico de neurofibroma mediastinal.

Figura 1: Histopatológico com presença de proliferação celular constituída por células fusiformes com núcleos ondulados, mastócitos, fibroblastos em meio a matriz colagenosa. Não foi observado padrão infiltrativo, necrose, mitoses e áreas de hemorragia.



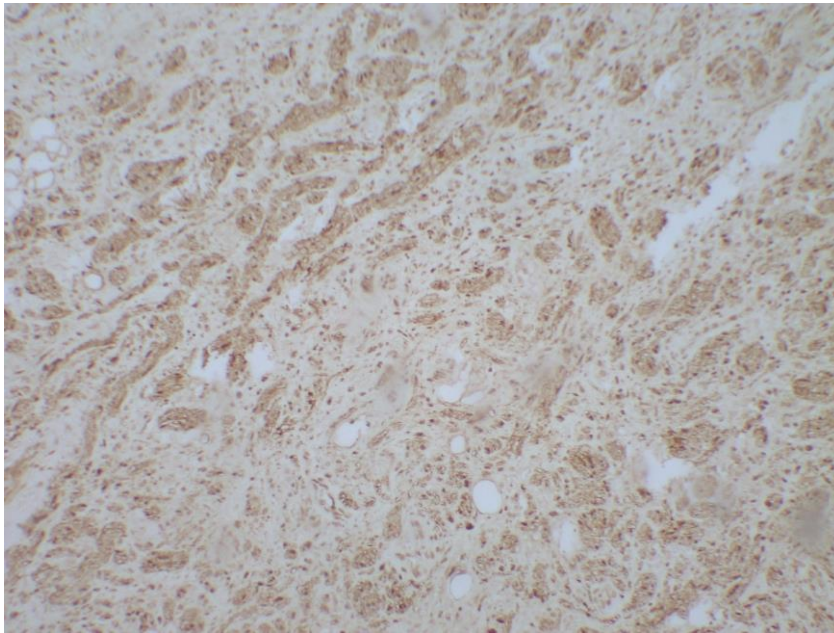
Fonte: Acervo próprio.

Figura 2: Positividade em algumas células para CD34



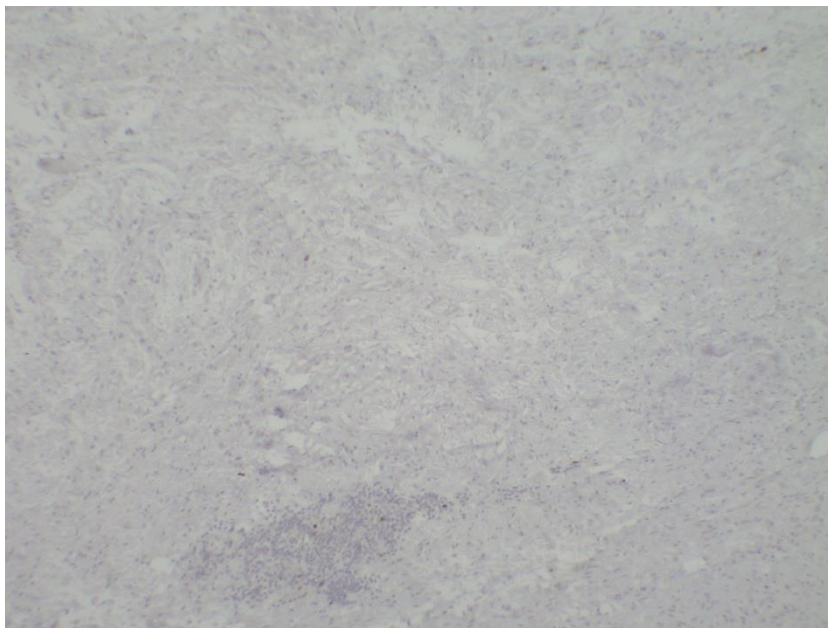
Fonte: Acervo próprio.

Figura 3: Positividade forte e difusa para S100.



Fonte: Acervo próprio.

Figura 4: Ki67 - índice proliferativo inferior a 5%.



Fonte: Acervo próprio.

Desta forma, a integração dos aspectos morfológicos e imunohistoquímicos favorece o diagnóstico de neurofibroma mediastinal.



## DISCUSSÃO

O neurofibroma plexiforme é um tumor benigno que se origina nas bainhas dos nervos periféricos, as lesões são formadas por proliferação de células na bainha nervosa. Sua manifestação é geralmente periférica, afetando extremidades, tecidos moles e pele. Conforme descrito por Grover et al. (2020) em seu artigo relatando dois casos de neurofibroma plexiforme, é notória a predominância de localizações mais superficiais nesses tumores. No entanto, ao compararmos com o caso em questão, observamos uma importante diferença: o paciente apresenta um neurofibroma localizado mais internamente, no mediastino posterior à esquerda, firmemente aderido à aorta. É muito importante realizarmos uma detecção precoce desses casos, apesar de serem mais raros, tumores desse tipo na região do mediastino ainda podem evoluir para malignos em cerca de 10% dos casos, de acordo com Girão et al. (2018).

A abordagem cirúrgica escolhida foi menos invasiva, utilizando a videotoroscopia, que oferece menor impacto anatômico e fisiológico e reduz a morbidade no paciente, essa escolha mostrou-se adequada para o caso, considerando que o tumor se encontrava em uma região profunda do tórax e firmemente aderido à aorta torácica.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Portanto, o neurofibroma plexiforme mediastinal infantil é um tipo raro de tumor benigno, que tem sua origem nas células nervosas do mediastino e pode envolver diversas estruturas nervosas, sendo mais difícil sua remoção. Dessa maneira, a investigação precoce diante dos achados acidentais é de extrema importância para realizar o diagnóstico diferencial e determinar a procedência do tratamento.



## REFERÊNCIAS

1. Brasileiro Filho, Geraldo. *Bogliolo Patologia/Geraldo Brasileiro Filho*. - 10. ed. - Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022. 1592p.; ISBN 978-85-277-3768-5
2. MARCHEVSKY, Alberto M.; BALZER, Bonnie. Mediastinal tumors of peripheral nerve origin (so-called neurogenic tumors). *Mediastinum*, v. 4, 2020.
3. GROVER, Shabnam Bhandari et al. Imaging diagnosis of plexiform neurofibroma—unravelling the confounding features: A report of two cases. *Radiology Case Reports*, v. 16, n. 9, p. 2824-2833, 2021.
4. MAYER, Nora; KESTENHOLZ, Peter; MINERVINI, Fabrizio. Surgical access to the mediastinum—all roads lead to Rome: a literature review. *Mediastinum*, v. 8, 2024.
5. BRCIC, Luka; RODEN, Anja C. Histopathological features of giant mediastinal tumors—A literature review. *Mediastinum*, v. 7, 2023.
6. ÇINAR, Hasibe Gökçe et al. Mediastinal lesions in children. *World Journal of Clinical Cases*, v. 11, n. 12, p. 2637, 2023.
7. Girão FCB, AsCBC-RO, Beltrame EG, Veiga MAM, TCBC-RO, Lima RMC, et al. Neurofibroma plexiforme em mediastino posterior. *Relatos Casos Cir.*2018;(3):e1913
8. Samahi M, Lakranbi M, Ouadnoui Y, Bouarhroum A, Sbai H, Znati K, et al. Intrathoracic phrenic nerve neurofibroma. *Ann Thorac Surg*. 2011;91(1): e57-8.
9. COPLEY-MERRIMAN, Catherine et al. Natural history and disease burden of neurofibromatosis type 1 with plexiform neurofibromas: a systematic literature





review. Adolescent health, medicine and therapeutics, p. 55-66, 2021