CADERNOS UniFOA 20 ANOS
Edição 56 | 2026
e-ISSN: 1982-1816
Data de submissão: 13/03/2026 Data de Aprovação: 01/06/2026

Abordagem cirúrgica de neurofibroma plexiforme gigante em região lombossacral associada à neurofibromatose tipo 1: relato de caso

[1] Joselaine dos Santos Cerqueira
[2] Ailton Bruno de Moura Gonçalves
[2] Gustavo Costa Sousa

1 Centro Universitário de Volta Redonda (UniFOA), Volta Redonda, Rio de Janeiro, Brasil
2 Hospital Municipal Munir Rafful (HMMR), Volta Redonda, Rio de Janeiro, Brasil.

RESUMO

A Neurofibromatose Tipo 1 (NF1) é uma doença genética autossômica dominante caracterizada por manifestações cutâneas, neurológicas e esqueléticas, podendo apresentar acometimento multissistêmico. Entre suas manifestações tumorais, destacam-se os neurofibromas plexiformes, lesões benignas originadas da bainha dos nervos periféricos que podem atingir grandes dimensões, ocasionando deformidades corporais, limitações funcionais e impacto psicossocial significativo. O presente estudo tem como objetivo relatar o caso de uma paciente portadora de NF1, que apresentava neurofibroma plexiforme de grandes proporções, localizado na região dorsal/lombar, bem como descrever a abordagem cirúrgica empregada. Trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de caso, desenvolvido no serviço de cirurgia plástica do Hospital Municipal Munir Rafful, vinculado ao Centro Universitário de Volta Redonda. Paciente do sexo feminino, 31 anos, apresentava múltiplas manchas café-com-leite e diversas lesões cutâneas compatíveis com neurofibromas, além de volumosa tumoração pediculada em região lombossacral, com aproximadamente 38 cm de extensão, responsável por desconforto funcional e prejuízo estético. A paciente foi submetida à abordagem cirúrgica para exérese da lesão. O procedimento possibilitou a remoção completa do tumor (peça cirúrgica apresentou peso de 3,895 kg), com adequada cicatrização, resultado estético satisfatório e melhora significativa do desconforto físico e do impacto funcional causado pela lesão. Além disso, a ressecção cirúrgica permitiu a realização de avaliação histopatológica, fundamental para exclusão de transformação maligna. Conclui-se que, quando viável, o tratamento cirúrgico representa uma importante alternativa terapêutica para neurofibromas plexiformes de grandes dimensões, contribuindo para melhora clínica, funcional e psicossocial dos pacientes.

Palavras-chave:

Neurofibromatose Tipo 1, neurofibroma plexiforme, cirurgia plástica, relato de caso, exérese cirúrgica.

CC BY NC SA

Surgical approach to giant plexiform neurofibroma in the lumbosacral region associated with neurofibromatosis type 1: case report

ABSTRACT

Neurofibromatosis type 1 (NF1) is an autosomal dominant genetic disease characterized by cutaneous, neurological, and skeletal manifestations, and may present with multisystem involvement. Among its tumorous manifestations, plexiform neurofibromas stand out; these are benign lesions originating from the sheath of peripheral nerves that can reach large dimensions, causing bodily deformities, functional limitations, and significant psychosocial impact. This study aims to report the case of a patient with NF1 who presented with a large plexiform neurofibroma located in the dorsal/lumbar region, as well as to describe the surgical approach employed. This is a descriptive case report study, developed in the plastic surgery service of the Munir Rafful Municipal Hospital, linked to the University Center of Volta Redonda. A 31-year-old female patient presented with multiple café-au-lait spots and several skin lesions consistent with neurofibromas, in addition to a large pedunculated tumor in the lumbosacral region, approximately 38 cm in length, causing functional discomfort and aesthetic impairment. The patient underwent surgical excision of the lesion. The procedure allowed for complete removal of the tumor (the surgical specimen weighed 3.895 kg), with adequate healing, a satisfactory aesthetic result, and significant improvement in physical discomfort and functional impact caused by the lesion. Furthermore, surgical resection allowed for histopathological evaluation, essential for ruling out malignant transformation. It is concluded that, when feasible, surgical treatment represents an important therapeutic alternative for large plexiform neurofibromas, contributing to clinical, functional, and psychosocial improvement in patients.

Keywords:

Neurofibromatosis type 1, Plexiform neurofibroma, Plastic surgery, Case report, Surgical excision.

Abordaje quirúrgico del neurofibroma plexiforme gigante en la región lumbosacra asociado a neurofibromatosis tipo 1: reporte de caso

RESUMEN

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad genética autosómica dominante caracterizada por manifestaciones cutáneas, neurológicas y esqueléticas, y puede presentar afectación multisistémica. Entre sus manifestaciones tumorales, destacan los neurofibromas plexiformes; estas son lesiones benignas que se originan en la vaina de los nervios periféricos y que pueden alcanzar grandes dimensiones, causando deformidades corporales, limitaciones funcionales y un impacto psicosocial significativo. Este estudio tiene como objetivo reportar el caso de un paciente con NF1 que presentó un neurofibroma plexiforme de gran tamaño localizado en la región dorsal/lumbar, así como describir el abordaje quirúrgico empleado. Se trata de un estudio de caso descriptivo, desarrollado en el servicio de cirugía plástica del Hospital Municipal Munir Rafful, vinculado al Centro Universitario de Volta Redonda. Una paciente de 31 años presentó múltiples manchas café con leche y varias lesiones cutáneas compatibles con neurofibromas, además de un gran tumor pediculado en la región lumbosacra, de aproximadamente 38 cm de longitud, que le causaba molestias funcionales y afectación estética. La paciente fue sometida a la extirpación quirúrgica de la lesión. El procedimiento permitió la extirpación completa del tumor (la pieza quirúrgica pesó 3,895 kg), con una cicatrización adecuada, un resultado estético satisfactorio y una mejoría significativa de las molestias físicas y el impacto funcional causados por la lesión. Asimismo, la resección quirúrgica permitió la evaluación histopatológica, esencial para descartar la transformación maligna. Se concluye que, cuando es factible, el tratamiento quirúrgico representa una importante alternativa terapéutica para los grandes neurofibromas plexiformes, contribuyendo a la mejoría clínica, funcional y psicosocial de los pacientes.

Palabras clave:

Neurofibromatosis tipo 1, Neurofibroma plexiforme, Cirugía plástica, Informe de caso, Escisión quirúrgica.

1 INTRODUÇÃO

A Neurofibromatose é uma doença genética caracterizada pelo desenvolvimento de tumores originados da bainha dos nervos periféricos. A forma mais comum da doença é a Neurofibromatose Tipo 1 (NF1), também conhecida como doença de von Recklinghausen, de herança autossômica dominante e elevada variabilidade clínica. Os critérios diagnósticos da doença foram, inicialmente, estabelecidos pelo National Institutes of Health (NIH), em 1987, e posteriormente, revisados por consenso internacional, em 2021, constituindo importante referência para o diagnóstico clínico da NF1 (Neurofibromatosis Conference Statement, 1988; Legius *et al*., 2021). A taxa de mortalidade ao longo da vida situa-se entre 3% e 15%. A doença pode acometer indivíduos de ambos os sexos, sendo que, aproximadamente, metade dos pacientes apresenta histórico familiar positivo, enquanto os demais casos decorrem de mutações espontâneas (Reis, *et al.,* 2023).

A NF1 apresenta acometimento multissistêmico, manifestando-se por alterações cutâneas, neurológicas, oftalmológicas e esqueléticas. Entre os achados clínicos mais frequentes, destacam-se manchas café-com-leite, nódulos de Lisch e neurofibromas cutâneos ou plexiformes. Outras manifestações incluem dificuldades de aprendizagem, deficiência intelectual, perda auditiva, epilepsia, cefaleia e hidrocefalia. O diagnóstico da NF1 baseia-se principalmente, em critérios clínicos, incluindo manifestações como manchas café-com-leite, efélides axilares ou inguinais, neurofibromas, glioma óptico, nódulos de Lisch e alterações ósseas características (Legius *et al.*, 2021), podendo ser complementado por avaliação histopatológica e testes genéticos, em casos selecionados (Ramos, 2018).

As manifestações clínicas, geralmente, surgem progressivamente com o avanço da idade. Entre os sinais iniciais mais frequentes, destacam-se as manchas "café-com-leite", máculas hiperpigmentadas acastanhadas presentes em cerca de 95% dos pacientes com NF1. Essas lesões, frequentemente, antecedem o surgimento de tumores cutâneos e podem estar presentes desde o nascimento, aumentando em número e tamanho, especialmente, nos primeiros dois anos de vida. Estima-se que entre 88% e 97% dos pacientes preencham os critérios diagnósticos entre os seis e oito anos de idade (Santos, 2023).

Os neurofibromas plexiformes são tumores benignos de crescimento infiltrativo que se desenvolvem ao longo dos nervos periféricos e podem apresentar crescimento progressivo. Em alguns casos, atingem grandes dimensões, ocasionando deformidades corporais, limitações funcionais e repercussões psicossociais relevantes para o paciente. Essas lesões caracterizam-se pela ausência de cápsula verdadeira e pela infiltração na derme, no tecido subcutâneo, na musculatura e em estruturas nervosas adjacentes, dificultando sua ressecção completa (Korf, 1999; Rosa *et al*., 2016). Embora a exérese cirúrgica esteja associada à melhora clínica e funcional, a recidiva local permanece relativamente frequente, principalmente após ressecções parciais, devido ao caráter difuso e não encapsulado da lesão (Armstrong *et al*., 2026; Wang *et al*., 2025).

O manejo desses tumores representa um desafio terapêutico, uma vez que nem sempre é possível realizar sua remoção completa, devido à extensão da lesão e ao envolvimento de estruturas adjacentes. Entretanto, quando a abordagem cirúrgica é viável, a ressecção tumoral pode proporcionar melhora significativa dos sintomas, além de permitir avaliação histopatológica para investigação de possível transformação maligna (Reis, *et al.,* 2023).

Diante da relevância clínica da doença e de suas repercussões funcionais e psicossociais, o presente trabalho tem como objetivo relatar um caso de neurofibroma plexiforme gigante em região dorsal/lombar em paciente com diagnóstico de Neurofibromatose Tipo 1 que apresenta manifestações clínicas clássicas da doença, destacando a abordagem cirúrgica empregada, os achados anatomopatológicos e os resultados obtidos.

Trata-se de um relato de caso clínico único, de natureza retrospectiva, com finalidade exclusivamente acadêmica e sem qualquer intervenção experimental. Não foram utilizados dados sensíveis identificáveis, e todas as informações clínicas e de imagem foram anonimizadas, para garantir o sigilo e a privacidade da paciente. O presente trabalho está vinculado ao "Projeto de Educação no Trabalho para a Saúde do Centro Universitário de Volta Redonda – PET-UniFOA", com registro CAAE número 30457714.1.0000.5237.

2 RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, portadora de Neurofibromatose Tipo 1, 31 anos de idade, casada, G5P3A2, com escolaridade correspondente ao ensino médio incompleto, atribuída a dificuldades de aprendizagem. Natural e residente na cidade de Volta Redonda, no estado do Rio de Janeiro, foi admitida em setembro de 2021 no ambulatório do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia do Hospital Municipal Munir Rafful, instituição vinculada ao Centro Universitário de Volta Redonda (UniFOA), localizado em Volta Redonda. A paciente relatava a presença de manchas acastanhadas disseminadas pelo corpo desde o nascimento, tendo recebido diagnóstico de Neurofibromatose Tipo 1 aos dez anos de idade.

Segundo relato, desde a infância, observava o surgimento de múltiplos nódulos cutâneos de diferentes tamanhos distribuídos pelo corpo, destacando-se uma volumosa lesão tumoral localizada na região dorsal/lombar, com crescimento progressivo ao longo dos anos. A massa apresentava características compatíveis com neurofibroma plexiforme, apresentando grandes dimensões e causando desconforto físico, limitação funcional e importante impacto estético. Negava tabagismo, etilismo ou outras comorbidades associadas.

Ao exame dermatológico, observou-se a presença de múltiplas manchas e máculas do tipo "café-com-leite", além de pequenas tumorações cutâneas de consistência amolecida, com dimensões superiores a 1,5 cm, distribuídas pelo tronco, dorso e membros superiores e inferiores. Identificou-se ainda volumosa tumoração pedunculada, localizada na região lombo-sacral, medindo aproximadamente 38 cm, de consistência amolecida à palpação e superfície hipercrômica e rugosa, compatível clinicamente com neurofibroma plexiforme.

Do ponto de vista cognitivo, a paciente apresentava-se dentro da normalidade, porém demonstrava labilidade emocional. Apesar de ter constituído família e ser mãe de três filhos, relatou que, desde a infância — especialmente durante a adolescência e a vida adulta —, enfrentou dificuldades significativas de interação social, frequentemente sendo alvo de preconceito e discriminação em decorrência da doença. Segundo seu relato, muitas pessoas evitavam aproximação, por acreditarem tratar-se de condição contagiosa, o que resultou em episódios recorrentes de estigmatização e apelidos pejorativos no ambiente escolar. Tais experiências contribuíram para sentimentos persistentes de vergonha e isolamento social, levando-a a permanecer grande parte do tempo em seu domicílio.

Relatou que a doença ocasionou sofrimento tanto físico — devido às limitações impostas nas atividades cotidianas — quanto psicológico. Atualmente, refere ter desenvolvido estratégias de adaptação para conviver com a condição, demonstrando consciência de seu caráter genético e da ausência de cura definitiva. Expressa, entretanto, preocupação quanto à possibilidade de seus filhos também desenvolverem a doença e enfrentarem dificuldades semelhantes às vivenciadas por ela. Informou, ainda, que seu pai, falecido vítima de homicídio, apresentava lesões cutâneas semelhantes e possuía diagnóstico de Neurofibromatose. Acrescentou que dois de seus três filhos apresentam manchas "café-com-leite" na face e corpo, embora ainda não possuam diagnóstico confirmado.

Figuras 1. Aspecto pré operatório, visão posterior e lateral direita



Fonte: Acervo do autor (2026)

Figuras 2. Manchas em rosto e dorso de filhos da paciente



Fonte: Acervo do autor (2026)

Após avaliação clínica e planejamento terapêutico, optou-se pela realização de tratamento cirúrgico com objetivo de exérese da lesão. O procedimento foi realizado sob condições adequadas de assepsia e monitorização, sendo possível a remoção da massa tumoral.

3 PROCEDIMENTO CIRÚRGICO: EXÉRESE DE LESÃO EM REGIÃO LOMBO-SACRA.

A paciente foi admitida no Hospital Municipal Munir Rafful, sendo inicialmente encaminhada à sala de recuperação anestésica, onde foi realizada a marcação cirúrgica da área a ser abordada. Na sequência, procedeu-se à punção de acesso venoso periférico em membro superior esquerdo, bem como à orientação da paciente quanto ao procedimento a ser realizado.

Posteriormente, foi encaminhada ao centro cirúrgico, onde, inicialmente, foi posicionada em decúbito dorsal e submetida à monitorização multiparamétrica. Em seguida, foi posicionada em decúbito lateral para realização de anestesia combinada com raquianestesia, utilizando agulha calibre 22G, com administração de

bupivacaína hiperbárica a 0,5% associada à morfina. Após o bloqueio, a paciente foi novamente posicionada em decúbito dorsal para intubação orotraqueal com tubo 7,5, precedida de sequência rápida de indução anestésica com infusão de lidocaína a 2% (105 mg), cetamina (140 mg) e rocurônio (84 mg). Concluída essa etapa, foi posicionada em decúbito ventral, posição necessária para a realização do procedimento cirúrgico, sendo instaladas as devidas proteções.

Após a colocação da placa do bisturi elétrico, realizou-se a degermação da área operatória com escova contendo digliconato de clorexidina a 2%. Em seguida, a equipe procedeu à paramentação cirúrgica e à antissepsia da pele com solução alcoólica de digliconato de clorexidina a 0,5%. Foram posicionados os campos operatórios e iniciado o ato cirúrgico após teste de sensibilidade por preensão cutânea com pinça dente-de-rato.

A incisão inicial foi realizada com lâmina fria, utilizando cabo nº 4 e lâmina nº 22. Em seguida, procedeu-se à dissecção por planos anatômicos com eletrocautério, utilizando parâmetros de corte e coagulação ajustados para 30, até atingir a aponeurose muscular. A dissecção ocorreu no sentido céfalo-caudal e da região lombar direita para esquerda. Durante o procedimento, foi realizada hemostasia contínua com eletrocautério, além da ligadura de vasos com fios de linho 2-0 e 3-0. Posteriormente, procedeu-se à exérese da lesão em bloco, com peso total de 3,895 kg, compatível clinicamente com neurofibroma plexiforme. Após a retirada da peça cirúrgica, foi realizada nova revisão cuidadosa da hemostasia, seguida do início da síntese dos tecidos.

A reconstrução foi iniciada com sutura em ponto simples na região angular lombo-sacra utilizando-se fio mononylon 2-0, bem como a realização de pontos cardinais para adequada aproximação dos tecidos. Na sequência, realizou-se a síntese com marsupialização do tecido subcutâneo, por meio de pontos simples com fio nylon 3-0. Foi instalado dreno de sucção tipo Portovac de 4,8 mm na região lombo-sacra. Posteriormente, realizou-se a síntese da derme com fio nylon 5-0, seguida de sutura intradérmica com fio monocryl 3-0. O procedimento transcorreu sem intercorrências.

Ao término da cirurgia, foi realizada limpeza da área operatória com digliconato de clorexidina alcoólica a 0,5%, seguida da aplicação de curativo compressivo com compressas cirúrgicas e fita microporosa. A paciente apresentou evolução satisfatória na recuperação anestésica, sendo, posteriormente, transferida para a enfermaria.

No primeiro dia de pós-operatório, foi realizada a coleta sanguínea para avaliação hematológica, em razão do sangramento intraoperatório, evidenciando hemoglobina de 9,1 g/dL e hematócrito de 32,4%. No segundo dia de pós-operatório, diante da estabilidade clínica, a paciente recebeu alta hospitalar com orientações para retorno ambulatorial em sete dias, prescrição medicamentosa para uso domiciliar e solicitação de exame radiográfico da região lombo-sacra nas incidências póstero-anterior e perfil. A radiografia foi indicada após observação intraoperatória de crescimento ósseo aberrante, envolvendo as vértebras lombares L4 e L5 e a região sacral, área correspondente à localização do tumor, para melhor avaliação estrutural.

O material ressecado foi encaminhado para análise histopatológica, confirmando o diagnóstico de neurofibroma plexiforme, sem evidências de transformação maligna.

No quinto dia de pós-operatório, a paciente retornou ao hospital com queixa de saída de secreção serossanguinolenta pelo óstio de inserção do dreno. Após avaliação, constatou-se obstrução do sistema de drenagem por coágulos. Foi realizada desobstrução imediata do circuito, com restabelecimento da drenagem de secreção serosa. Procedeu-se à realização de curativo local e reforço das orientações para acompanhamento ambulatorial, conforme previamente estabelecido.

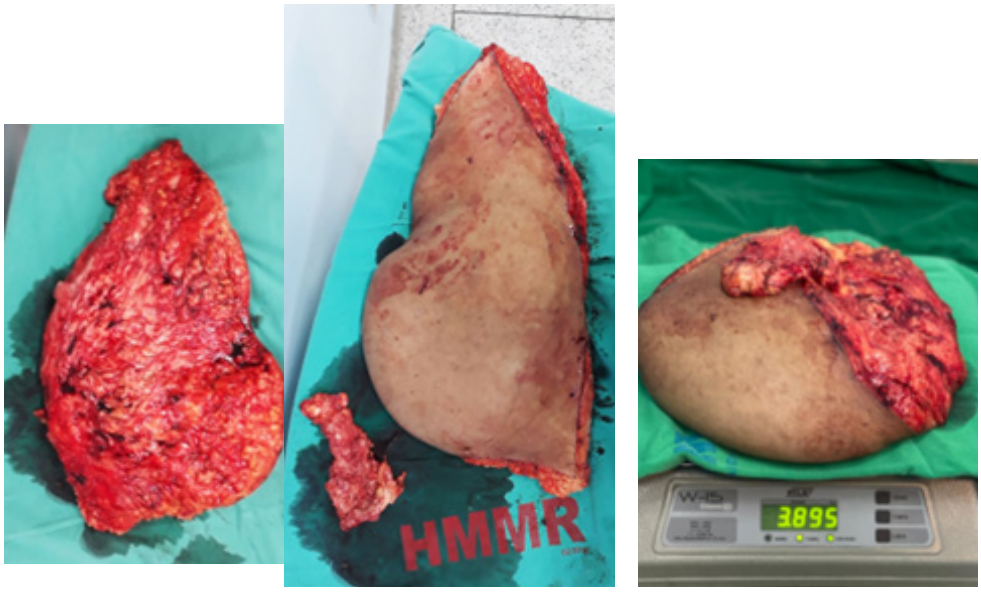
Na consulta de revisão subsequente, observou-se evolução satisfatória, apresentando adequada cicatrização da ferida operatória, cessação da drenagem de secreção e resultado estético favorável. Observou-se também melhora significativa do desconforto físico previamente relatado, bem como impacto positivo na qualidade de vida da paciente. Após 21 dias da realização do procedimento cirúrgico, foram retirados os pontos cutâneos. A paciente foi, então, encaminhada para avaliação neurológica e oftalmológica, visando acompanhamento multidisciplinar da Neurofibromatose Tipo 1.

Figuras 3. Demarcação cutânea em posição ortostática visão posterior, e lateral direita e esquerda e em posição de decúbito ventral.



Fonte: Acervo do autor (2026)

Figuras 4. Peça anatomocirúrgica medindo aproximadamente 38x25 cm em seus maiores eixos e peso total de 3.895 kg.



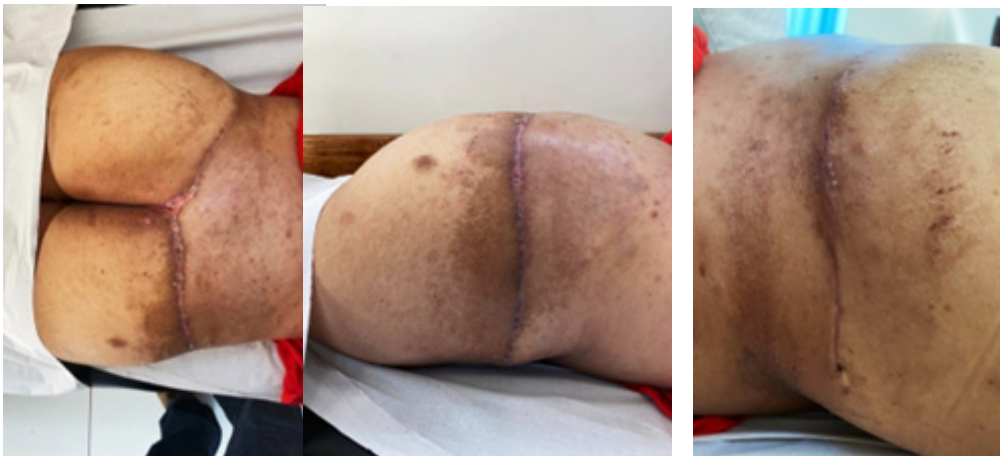
Fonte: Acervo do autor (2026)

Figuras 5. Aspecto pós operatório imediato, visão posterior



Fonte: Acervo do autor (2026)

Figuras 6. Aspecto pós-operatório após retirada de pontos cirúrgicos, visão posterior, lateral direita e esquerda.



Fonte: Acervo do autor (2026)

Figuras 7. Aspecto pós-operatório atualmente, visão posterior e lateral direita e esquerda.



Fonte: Acervo do autor (2026)

4 DISCUSSÃO

A Neurofibromatose foi descrita pela primeira vez pelo cientista alemão Friedrich Daniel Von Recklinghausen, em 1882. Desde então, diversos estudos têm sido realizados acerca dessa enfermidade, resultando em expressivo volume de publicações científicas. Entretanto, observa-se que ainda há número relativamente limitado de trabalhos focados especificamente na abordagem cirúrgica de neurofibromas plexiformes gigantes.

A Neurofibromatose Tipo 1 caracteriza-se por ampla heterogeneidade clínica e acometimento multissistêmico. Entre suas manifestações, os neurofibromas plexiformes representam uma das formas mais complexas da doença, sobretudo quando atingem grandes dimensões (Moniz, 2024). Essas lesões podem causar deformidades corporais importantes, comprometimento funcional e repercussões psicossociais relevantes, além de apresentarem potencial de transformação maligna para tumor maligno da bainha do nervo periférico, tornando indispensável o acompanhamento clínico contínuo (Anselmini, 2024)

Os neurofibromas plexiformes apresentam crescimento lento, elevada vascularização e comportamento localmente infiltrativo. Geralmente, surgem na infância e, mais raramente, na adolescência, sendo uma das manifestações mais características da NF-1 (Benignos *et al,* 2018). Embora não apresentem comportamento metastático, estima-se risco de transformação maligna entre 2% e 16%, constituindo importante causa de morbimortalidade nesses pacientes (Anselmini, 2024). Estudos recentes também identificaram biomarcadores associados ao risco de malignização, como IGFBP1 e RANTES, cujos níveis séricos encontram-se aumentados em pacientes com transformação maligna. O período de maior risco para malignização situa-se entre os 15 e 40 anos de idade, sendo possível a ocorrência precoce de metástases hematogênicas (Dias *et al.,* 2025).

Atualmente, não existe cura para a Neurofibromatose e o tratamento dos neurofibromas plexiformes é predominantemente cirúrgico, com manejo terapêutico desafiador. Em casos assintomáticos ou de crescimento lento, pode-se optar por acompanhamento clínico conservador. Entretanto, lesões extensas associadas à dor, limitação funcional, deformidade estética ou suspeita de malignização frequentemente demandam tratamento cirúrgico (Silva *et al*., 2023). A ressecção tumoral pode proporcionar melhora funcional e psicossocial significativa, além de possibilitar avaliação histopatológica para exclusão de transformação maligna (Vasconcelos, 2013).

Do ponto de vista anatomopatológico, o exame da peça cirúrgica evidenciou lesão neoplásica benigna de origem neural, caracterizada por proliferação difusa e desorganizada de células fusiformes com núcleos alongados e ondulados, distribuídas em estroma colagenoso parcialmente mixoide. Observou-se arquitetura infiltrativa envolvendo tecido subcutâneo adjacente, associada à delicada vascularização periférica e feixes nervosos entremeados ao tumor, achados compatíveis com neurofibroma plexiforme. Não foram identificadas atipias citológicas significativas, necrose tumoral ou aumento relevante da atividade mitótica, afastando critérios histológicos sugestivos de transformação maligna para tumor maligno da bainha do nervo periférico. O estudo imuno-histoquímico demonstrou positividade para proteína S-100, auxiliando na confirmação diagnóstica dessas lesões.

No âmbito da cirurgia plástica, a ressecção de neurofibromas gigantes representa procedimento tecnicamente complexo, cuja execução depende da localização anatômica, vascularização tumoral, extensão microscópica e envolvimento de estruturas adjacentes. A ausência de plano de clivagem bem definido frequentemente dificulta a excisão completa. Estudos demonstram que as taxas de recidiva local variam conforme a extensão da ressecção, sendo menores após exérese completa e significativamente maiores nos casos submetidos à ressecção parcial, devido ao caráter infiltrativo e não encapsulado do tumor (Armstrong *et al*., 2026; Wang *et al*., 2025). Apesar disso, mesmo ressecções parciais podem proporcionar importante benefício clínico, funcional e estético, especialmente em tumores volumosos e sintomáticos (Dias *et al.,* 2012).

Ressalta-se que lesões localizadas na região dorsal e lombossacral representam desafio adicional, uma vez que essa área corresponde à principal área de apoio em posição de decúbito e está sujeita à pressão contínua em decúbito, podendo comprometer a cicatrização do leito cirúrgico e a integração de enxertos cutâneos (Rodrigues *et al*., 2018). Apesar dessas dificuldades potenciais, a paciente apresentou evolução pós-operatória satisfatória, com adequada cicatrização, melhora funcional e importante redução do desconforto físico causado pela lesão.

O seguimento pós-operatório é fundamental, especialmente devido ao risco de recidiva local e transformação maligna. Dessa forma, pacientes com neurofibromas plexiformes devem permanecer em acompanhamento multidisciplinar contínuo. No caso relatado, a abordagem cirúrgica mostrou-se eficaz, permitindo remoção tumoral satisfatória e melhora significativa da qualidade de vida da paciente.

5 CONCLUSÃO

A Neurofibromatose Tipo 1 é uma doença genética de evolução variável e potencial acometimento multissistêmico, exigindo acompanhamento clínico contínuo e abordagem multiprofissional. Os neurofibromas plexiformes de grandes dimensões podem causar deformidades importantes, limitações funcionais e impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes. Quando tecnicamente viável, o tratamento cirúrgico constitui importante alternativa terapêutica, permitindo a remoção da lesão, melhora dos sintomas e avaliação histopatológica para exclusão de transformação maligna. No presente caso, a abordagem cirúrgica mostrou-se eficaz, proporcionando resultado estético satisfatório, adequada cicatrização e melhora significativa do bem-estar da paciente, evidenciando o papel relevante da cirurgia no manejo de neurofibromas plexiformes de grandes dimensões.

REFERÊNCIAS

ANSELMINI, Matheus. Tumor maligno de bainha de nervo periférico em neurofibromatose tipo 1: uma revisão narrativa. **Trabalho de conclusão de curso (Residência Médica em Clínica Médica)-Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro**, 2024.

ARMSTRONG, Amy E. et al. Neurofibromatose Tipo 1 – neurofibromas plexiformes: integração do tratamento entre populações pediátricas e adultas. ***Neuro-Oncology***, v. 28, n. 4, p. 847–863, 2026.

BENIGNOS, Tumores et al. Nomenclatura 162. **Robbins Patologia Básica9: Robbins Patologia Básica**, p. 161.

DA, STUMPF. Neurofibromatosis. Conference statement, National institute of health development conference. **Arch Neurol**, v. 45, p. 575-578, 1988.

DIAS, Iana Silva et al. Abordagem cirúrgica de neurofibroma gigante. **Revista Brasileira de Cirurgia Plástica**, v. 27, n. 2, p. 336-339, 2012.

DIAS, Luis Regagnan et al. Tumor maligno da bainha do nervo periférico metastático recidivante associado a neurofibromatose I: caso raro com imuno histoquímica atípica. Anais Brasileiros de Dermatologia (Portuguese), v. 100, n. 5, 2025.

KORF, Bruce R. Plexiform neurofibromas. **American journal of medical genetics**, v. 89, n. 1, p. 31-37, 1999.

LEGIUS, Eric et al. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. **Genetics in medicine**, v. 23, n. 8, p. 1506-1513, 2021.

MONIZ, Mónica Rocha. Neurofibromatose Tipo 1 na Consulta de Oncologia Pediátrica–Caracterização da População Acompanhada Nos Últimos 5 Anos. 2024. Dissertação de Mestrado. Universidade de Coimbra (Portugal).

RAMOS, Clara Maria Silva. **Glioma do Nervo Ótico e Neurofibroma Plexiforme em contexto de NF-1: A propósito de um caso clínico**. 2018. Dissertação de Mestrado. Universidade de Lisboa (Portugal).

REIS, Sarah Cananéia dos et al. NEUROFIBROMATOSE E SEUS DESAFIOS. 2023.

RODRIGUES, Carlos Frederico de Almeida et al. Neurofibromatose Plexiforme Lombosacral Relato de Caso e Revisão da Literatura. **Rev. méd. Paraná**, p. 102-103, 2018.

ROSA, Maria Luísa da Rocha Barros et al. Neurofibromatose tipo 1: revisão geral a propósito de um caso raro de apresentação a nível abdominal e membros inferiores. 2016.

SANTOS, Debora Santana. Caracterização epidemiológica e clínica dos pacientes com neurofibromatose tipo I em Sergipe. 2023.

SILVA, Rosângela Milena da et al. Neurofibromatose: mapeamento de associações, instituições e serviços existentes no Brasil. 2023.

VASCONCELOS, Roberto Andre Torres de. **Estudo clínico dos pacientes com tumor maligno da bainha do nervo periférico com ou sem neurofibromatose tipo 1 tratados em um centro oncológico do Rio de Janeiro**. 2013. Dissertação de Mestrado.

Wang, Z., et al. (2025). An innovative resection of giant neurofibromas. Chinese Journal of Plastic and Reconstructive Surgery, 7(1).