



Cristina Moreira¹, Ana Rodrigues², Teresa Corrales³

¹ Interna de Formação Especializada em Estomatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho
² Interna de Formação Especializada em Estomatologia, Instituto Português de Oncologia do Porto
³ Assistente Hospitalar Graduada de Estomatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução:

A **Neurofibromatose tipo 1 (NF1)**, também denominada **doença cutânea de von Recklinghausen**, é uma síndrome de caráter hereditário, transmitida como herança autossômica dominante.

É independente de raça, sexo e região e tem uma prevalência de **1/4.000** nascimentos.

Representa uma displasia dos elementos neuroectodérmicos, suscitando a hipótese de que todos os tecidos originados da crista neural podem ser afetados pela doença, incluindo pele, mucosa da cavidade oral e sistema nervoso.

As principais manifestações são manchas cutâneas de coloração “café-com-leite”, neurofibromas (nódulos cutâneos moles de tecido conjuntivo fibroso e nervoso, geralmente não encapsulados), sardas axilares (sinal de *Crowe*) e hamartomas da íris (nódulos de *Lisch*).

Descrição do caso clínico:

Sexo masculino, 21 anos

Antecedentes Pessoais:

- Neurofibromatose tipo 1
- Glioma do nervo óptico esquerdo, já submetido a quimioterapia
- Défice cognitivo ligeiro

Referenciado à Consulta de Estomatologia por **lesão exoftica do palato**, com cerca de **10 anos de evolução**.

Ao **exame objetivo**, de destacar:

- Múltiplas manchas acastanhadas na pele e nódulos cutâneos dispersos pelo tronco e abdómen (**fig.1 e 2**)
- Intraoralmente: tumefação ovalada do hemipalato esquerdo, com coloração mucosa normal, 15 mm de maior eixo, consistência elástica, depressível e indolor (**fig.3**)



Fig. 1 e 2 – Exame objetivo extraoral.



Fig. 3 – Exame objetivo intraoral.

Realizada **OPG e TC**:

- Espessamento focal da mucosa de revestimento do palato à esquerda, a condicionar discreta moldagem do mesmo.

Procedeu-se a **biópsia incisional** da lesão sob anestesia local. O **resultado histológico** confirmou a suspeita de **neurofibroma**.

Pela ausência de sintomatologia associada, optou-se por vigilância da lesão.

Discussão e conclusões:

A NF1 pode apresentar diversas manifestações em diferentes tecidos. A incidência de lesões orais é estimada em torno de 10%, **mais rara do que noutras regiões do corpo**. O local mais atingido ao nível da cavidade oral é a língua, sendo **raro** o atingimento do **palato**, tal como descrito no caso em apreço.

Um aumento da prevalência de malignidade tem sido relatado, podendo ocorrer no interior de um neurofibroma plexiforme ou associado a ele. Mudança de tamanho de uma massa preexistente, compressão, ou infiltração das estruturas adjacentes pode indicar transformação maligna pelo que o acompanhamento a longo prazo é imperioso.

Atualmente não há cura, sendo o tratamento a **ressecção cirúrgica** das lesões que comprometem a função e/ou a estética do doente.

Referências bibliográficas:

- [1] Alves P, et al. (2008). Neurofibromatose tipo 1 com manifestação oral: relato de caso e revisão da literatura. J Bras Patol Med Lab; 44:141-5.
- [2] Filho CJJ, et al. (2008). Neurofibromatose tipo 1 e suas manifestações bucomaxilofaciais. Rev odontol UNESP; 37:283-9.
- [3] Martorelli SBF, et al. (2010). Neurofibroma isolado da cavidade oral: relato de caso. Rev cir traumatol buco-maxilo-fac; 10:43-8.