

SARCOMA DE ALTO GRAU EM PORTADOR DE NEUROFIBROMATOSE TIPO 1: RELATO DE CASO

RICARDO GEHRKE BECKER; GUILHERME DORNELES ROSA; GIUSEPPE DE LUCA JR; ROBERTO PELLANDA; ROSANA FONTANA

A neurofibromatose do tipo 1 (NF1) tem como etiologia distúrbios genéticos com expressão variável no cromossomo 17. Caracteriza-se por tumores de nervos periféricos ou centrais, cutâneos, subcutâneos e manchas na pele hiperpigmentadas ovais em número maior do que seis. A prevalência gira em torno de 1 para cada 3.000 nascidos vivos, em qualquer raça, mas com predominância em homens. A patogenia ainda não foi esclarecida. O risco de malignização para Schwannoma Maligno é de aproximadamente 10% em indivíduos portadores de NF1. O Schwannoma maligno apresenta comportamento semelhante ao de um sarcoma de alto grau. O papel do cirurgião ortopedista faz parte do tratamento multidisciplinar, devendo levar em consideração o estágio do paciente e a evolução da doença. Relato: Masculino, 20 anos, branco, apresentando tumoração de grandes dimensões na região do cavo-poplíteo à esquerda com progressão de 3 meses. Tosse freqüente com expectoração hialina em pequena quantidade com raias de sangue esporádicas. Estadiamento evidenciando Raio-x de joelho esquerdo com massa em partes moles e RNM apresentou lesão enorme em no trajeto do nervo ciático, envolvimento do feixe vaso-nervoso ao nível da fossa poplíteia com áreas heterogêneas. TC de tórax detalhando tamanho das lesões em ambos os pulmões. Biópsia da coxa confirmou diagnóstico de Schwannoma Maligno. Realizada biópsia pulmonar com agulha guiada por TC. Confirmou-se metástases de sarcoma de alto grau também nos pulmões. Optou-se por tratamento cirúrgico para controle da dor através de desarticulação coxo-femoral esquerda e início de quimioterapia paliativa. Óbito por insuficiência respiratória 3 meses após a cirurgia. Os sarcomas de alto grau, como o Schwannoma Maligno, são extremamente agressivos chamando atenção em indivíduos portadores de NF1. Neurofibromas que crescem muito rápido, ou que se tornam dolorosos precisam ser investigados.