

DOENÇA CUTÂNEA DE VON RECKLINGHAUSEN – RELATO DE CASO

Vanessa WISCHRAL SOUSA, Maria Carolina CARNASCIALI, José Miguel AMENÁBAR, Cleto Mariosvaldo PIAZZETTA, Cassius TORRES-PEREIRA

A neurofibromatose tipo I (doença cutânea de Von Recklinghausen) é uma doença hereditária determinada por um gene dominante com estimativa de ocorrência de 1 para cada 3000 nascimentos. Caracteriza-se pela presença de múltiplos tumores nervosos (neurofibromas) em diversas regiões do corpo. Pode apresentar também manchas pigmentadas na pele, com coloração café com leite, problemas esqueléticos, mentais, oculares e defeitos congênitos. Cerca de 38% dos casos de neurofibromatose apresentam tumores em mucosa bucal, sendo os sítios mais freqüentes os lábios e a mucosa jugal. Sabe-se que os neurofibromas podem sofrer transformação sarcomatosa, apesar de o prognóstico dessa doença ser favorável. Relata-se o caso clínico de um paciente masculino, com 42 anos de idade, que apresentava Neurofibromatose tipo I com múltiplos neurofibromas em todo o corpo e quadro evolutivo de 20 anos. Foi realizada biópsia incisional de um nódulo na região mediana do lábio superior medindo cerca de 10mm, coloração rósea, consistência fibrosa, superfície lisa e inserção séssil, pois esta lesão o incomodava na fala. O resultado da biópsia foi positivo para neurofibroma.

Palavras chave: Neurofibroma, neurofibromatose 1, Doença de Von Recklinghausen