

Neurofibromatose crânio-orbital: diagnóstico e abordagem cirúrgica da doença de von Recklinghausen

Cranio-orbital neurofibromatosis: diagnosis and surgical management of the Von Recklinghausen's disease

NIVALDO ALONSO¹, RENATO DA SILVA FREITAS², THAIS DE FREITAS AZZOLINI³, DOV CHARLES GOLDENBERG⁴

RESUMO

Introdução: A neurofibromatose (NF1) é uma doença hereditária do grupo das neuromesodermoses, de acometimento sistêmico variável e progressivo, com transmissão autossômica dominante de expressão variável. **Objetivo:** Relatar a experiência do grupo de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo na abordagem e tratamento cirúrgico da neurofibromatose. **Método:** Este é um trabalho retrospectivo de 20 pacientes tratados no período de 1985 a 2003. Dados clínicos e cirúrgicos foram revisados. **Resultados:** Nove pacientes eram do sexo feminino, com idade entre 4 e 25 anos. História familiar positiva foi encontrada em cinco casos. Os sinais clínicos comuns à doença foram encontrados em todos os pacientes, incluindo manchas café-com-leite e neuromas. A localização crânio-orbitária foi caracterizada por acometimento orbitário em 15 casos. Na tomografia, ausência parcial da asa maior do esfenoide foi encontrada, com alargamento da fissura orbitária e herniação do lobo temporal da cavidade orbitária. O tratamento cirúrgico incluiu a ressecção tumoral parcelada e reconstrução orbitária, cirurgia palpebral e do globo ocular, além de procedimentos secundários, como ritidoplastia. **Conclusão:** A NF1 é uma doença agressiva, que requer tratamento individualizado. O paciente deve estar consciente que são muitas as etapas operatórias, sendo as ressecções parciais o tratamento de escolha, enquanto as excisões radicais têm indicações específicas nos casos mais graves.

Descritores: Neoplasias oculares/patologia. Neurofibromatose 1. Exoftalmia. Enoftalmia.

1. Livre Docente e Coordenador da Unidade de Cirurgia Craniomaxilofacial do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP).

2. Professor Adjunto da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal do Paraná.

3. Médica. Faculdade Evangélica do Paraná.

4. Médico assistente Doutor da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HCFMUSP.

SUMMARY

Introduction: Neurofibromatosis is a hereditary disease, included in the neuroectodermosis group, with systemic and variable commitment, dominant autosomic transmission and incomplete expression. **Objective:** This paper aims to present the experience of the Section of Craniofacial Surgery, of Hospital das Clínicas of São Paulo University in the treatment of neurofibromatosis. **Methods:** It is a retrospective study of 20 patients treated, between 1985 and 2003. All clinical data was reviewed, so as surgical procedures. **Results:** Eleven were males and 9 females, the age varied from 4-25 years, and 5 cases of familiar history of NF1 were identified. Neuromas and cafe-au-lait pigmentations were presented in all cases. 15 patients had craniofacial involvement. CT scan showed partial absence of greater wing of sphenoid, with enlargement of superior orbital fissure and herniation of brain through the orbital cavity. Surgical treatment included partial resection of the tumor, orbital and eyelid reconstructions, eye globe procedures, and face lifting. **Conclusion:** NF1 is an aggressive deformity, which needs specialized treatment. Many surgical procedures are necessary to achieve a reasonable result, and partial resections are our preference in its treatment.

Descriptors: Eye neoplasms/pathology. Neurofibromatosis 1. Exophthalmos. Enophthalmos.

Correspondência: Nivaldo Alonso

Rua Afonso Brás, 473 cj 65 – Vila Nova Conceição - São Paulo – SP
Brasil – CEP: 04511-011

E-mail: nivalonso@uol.com.br

INTRODUÇÃO

A neurofibromatose é uma doença hereditária do grupo das neuromesodermoses, ocorrendo em 1 a cada 3000 nascimentos, caracterizada por desenvolvimento anômalo de células originárias da crista neural, de acometimento sistêmico variável e progressivo. Tem transmissão autossômica dominante com expressão variável¹. Geneticamente se divide em duas formas distintas: neurofibromatose tipo I (NF 1) ou doença de von Recklinghausen - mais comum, e neurofibromatose tipo 2 (NF 2) ou neurofibromatose acústica bilateral². Ambas se originam de mutações em genes, porém de dois cromossomos diferentes. Na NF1, o gene se localiza no braço longo do cromossomo 17 e, na NF2, no braço longo do cromossomo 22³. O potencial de malignização da doença não é bem conhecido podendo, variar de 1-15% na literatura³⁻⁷. Manifesta-se clinicamente por má formações tumorais, manchas pigmentares ou angiomatosas nos tecidos ectodérmicos, má formações ósseas ou displasia viscerais.

Vários aspectos do tratamento cirúrgico são de difícil avaliação e decisão, entre eles destaca-se a decisão de realizar um tratamento sempre mais radical com prejuízos estéticos e funcionais definitivos ou tentar minimizar as deformidades com cirurgias parceladas. Nessa difícil decisão, a ressecção de globo ocular é um ponto sempre de recusa dos pacientes. É difícil a padronização da abordagem cirúrgica da neurofibromatose, por seu polimorfismo e evolução imprevisível. As grandes deformidades faciais ocasionadas pelo crescimento ilimitado e descontrolado da tumoração despertam dúvidas em relação ao momento ideal para a realização da cirurgia e ao prognóstico deste procedimento na solução da deformidade.

O presente estudo tem como objetivo o relato da experiência na abordagem e tratamento cirúrgico da NF1 em 20 pacientes.

MÉTODO

Este é um trabalho retrospectivo do Serviço de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, no período de 1985 a 2003. Todos os prontuários de pacientes portadores de NF1 tratados foram reavaliados. Dados como sexo, idade e história familiar foram coletados. Os sinais clínicos, qual sejam, neurofibromas isolados ou plexiformes, nódulos de Lisch, manchas café-com-leite, massas tumorais e efélides axilares foram pesquisados. Todos os pacientes tiveram avaliação oftalmológica, radiográfica e tomográfica realizadas. Em relação ao tratamento instituído, avaliou-se a idade da intervenção, a indicação e o tratamento realizado, bem como complicações e seguimento.

RESULTADOS

Vinte pacientes, sendo nove do sexo feminino e 11 do masculino, com idades entre 4 e 25 anos, portadores de NF1, foram operados em nosso serviço entre 1985 e 2003. História familiar positiva foi encontrada em cinco casos. Os sinais clínicos comuns à doença foram encontrados em todos os pacientes, incluindo manchas café-com-leite e neuromas. A localização crânio-orbitária foi caracterizada por acometimento orbitário em 15 casos, sendo que 10 pacientes apresentavam exoftalmo e cinco enoftalmo. Ausência de envolvimento craniofacial ocorreu em cinco casos (Figura 1).

A avaliação oftalmológica revelou que havia algum tipo de alteração visual do olho afetado, com proptose ou ptose acentuada, em todos os pacientes, mesmo que o olho afetado tivesse com visão preservada (Figura 2). As radiografias dos ossos faciais permitiram a comparação

Figura 1 - Paciente com envolvimento de região orbital direita, e tomografia demonstrando a característica da doença com ausência do esfenóide à direita e herniação do cérebro na órbita.

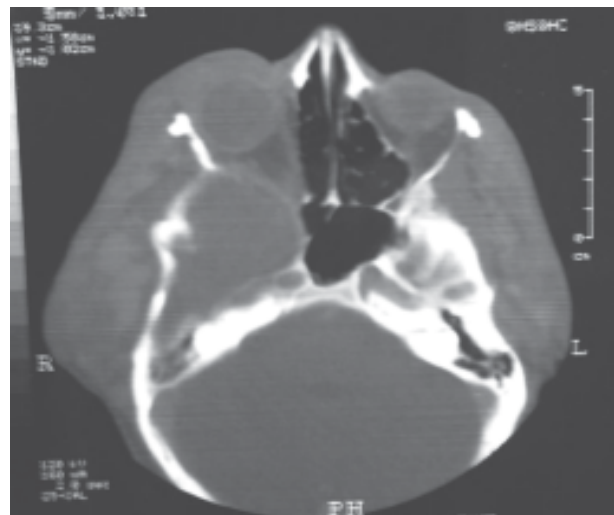
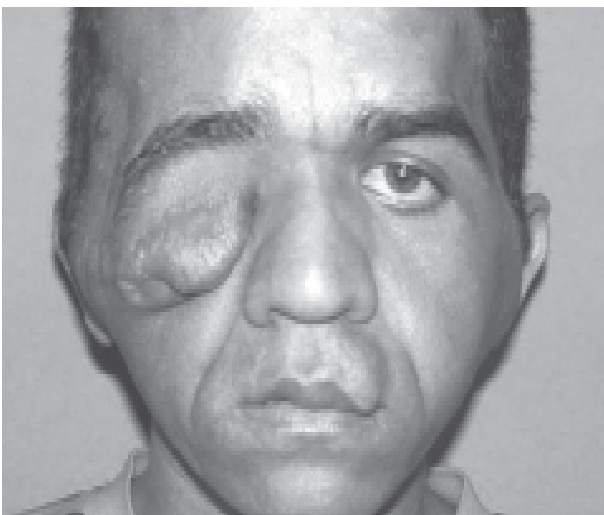


Figura 2 - Paciente com manifestação mais grave e bilateral da doença, com envolvimento palpebral e grande distopia orbital do lado direito. A paciente referia visão no lado afetado.



do tamanho e do formato orbitário. O estudo das tomografias computadorizadas demonstrou a ausência parcial da asa maior do esfenóide, com alargamento da fissura orbitária e conseqüente herniação do lobo temporal da cavidade orbitária e conseqüente deslocamento ântero-posterior do globo ocular, causando proptose (Figura 3). Nos casos de enoftalmo (três pacientes), um moderado grau de alargamento orbitário associado a alargamento da fissura orbitária foi observado. Nos casos considerados como deformidades graves, as alterações de pálpebras superiores e inferiores foram tão exuberantes que foi difícil classificar precisamente como enoftalmo ou exoftalmo. Em praticamente todos os pacientes com acometimento importante pela doença, as alterações da anatomia da base do crânio e da órbita eram muito semelhantes entre si.

O tratamento cirúrgico incluiu a ressecção tumoral parcelada e reconstrução orbitária, cirurgia palpebral e do globo ocular, além de procedimentos secundários como ritidoplastia (Figura 4). Todos os pacientes foram submetidos a inúmeros procedimentos. Em três pacientes que concordaram, foi realizada cirurgia radical com exenteração do globo ocular do lado acometido da face.

DISCUSSÃO

O diagnóstico da NF1 se baseia em dois de sete achados clínicos principais: seis ou mais manchas café-com-leite, acima de dois neurofibromas ou presença de neuromas

plexiformes, nevus axilares ou inguinais, lesões ósseas específicas, glioma do nervo óptico, nódulos de Lisch na íris, ou história familiar de portador de NF1 em primeiro grau positiva².

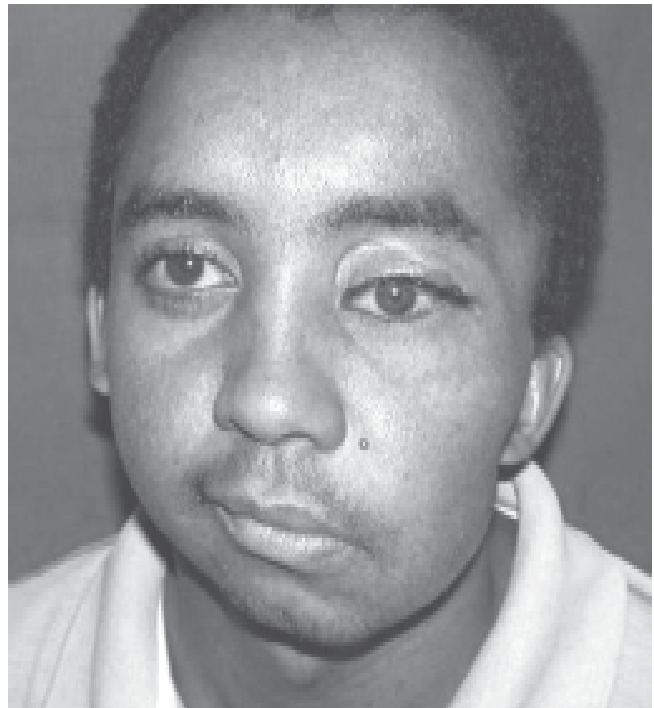
O envolvimento crânio-orbitário da NF1 ocorre em pequeno número de pacientes portadores da doença (menos de 1%). As características clínicas incluem manifestações na órbita e na pálpebra. O sistema nervoso central pode estar acometido por hamartomas, resultando em convulsões e deficiência mental. A localização mais comum da neurofibromatose na face é a bochecha, onde verdadeiros cordões nervosos podem ser apalpados. A presença de pêlos e lesões pigmentadas é característica⁸. Lesões localizadas na pálpebra superior podem causar ptose e, em acometimentos maciços da face, a neurofibromatose se traduz em gigantismo com abundância de vasos dilatados e tortuosos no tecido tumoral^{9,10}.

O primeiro sinal clínico de neurofibromatose órbito-palpebral é habitualmente um edema discreto da pálpebra, que se inicia na infância e aumenta insidiosa e progressivamente. A pele acometida é friável e sem força tênsl. O tecido subcutâneo deformado pode ser responsável por diferentes graus de ptose palpebral, que pode ou não estar associado a comprometimento do músculo levantador da pálpebra pela doença. Nas formas exuberantes, o infiltrado no supercílio e região frontoparietal é considerável, podendo acometer toda hemiface e resultar na impossibilidade de abertura do olho. O globo ocular apresenta-se infiltrado pelo neurofibroma, podendo haver buftalmo, diminuição da acuidade visual e mesmo cegueira. Os sintomas

Figura 3 - Paciente com envolvimento de ramos do nervo maxilar. Tomografia demonstra alargamento da fissura orbitária inferior.



Figura 4 – Paciente com lesão extensa pré-operatória. Foi realizada ressecção radical com acesso intracraniano, incluindo globo ocular à esquerda. Aspecto no pós-operatório com uso de prótese ocular esquerda.



concomitantes são irritação, dor ocular e epífora moderada a grave, mesmo na vigência da integridade da via lacrimal.

A proptose do globo leva cronicamente a distúrbios da acuidade visual e musculatura extrínseca do olho. Irritação ocular e epífora são uma constante nestes casos. A distopia ocular é freqüente. O complexo palpebro-ligamentar está freqüentemente alterado, sendo o canto lateral o mais afetado. O achado de um cisto aracnóide é ocasional¹¹. A presença de enoftamo também é comum. A hipótese mais aceita nesses casos seria o alargamento da fissura orbitária inferior, permitindo o prolapso do conteúdo orbitário na fossa infratemporal associado ao aumento da cavidade orbitária em si. A causa do alargamento da fissura orbitária superior é uma incógnita; alguns argumentam ser resultado da erosão pelo tecido neurofibromatoso, outros relacionam à displasia congênita do mesoderma.

A presença de exoftalmo pulsátil é rara e está associada à ausência da asa maior do esfenóide¹². A ausência parcial ou completa de asa maior do esfenóide, característica da neurofibromatose crânio-orbitária é responsável pelo alargamento da fissura do esfenóide localizada na parede posterior da órbita. O tecido cerebral, mais comumente o lobo temporal, pode sofrer herniação para a cavidade orbitária, promovendo o quadro de exorbitismo pulsátil¹³.

Em relação às alterações volumétricas das órbitas, em pacientes com exoftalmo, a órbita apresenta-se alargada devido à hipoplasia do rebordo orbitário superior e inferior e do arco-zigomático¹⁴. Enquanto Chung et al.⁸ defenderam que o tecido tumoral pode aumentar o tamanho da órbita por compressão ou destruir parcialmente o teto da mesma, Marchac et al.¹⁵ advogaram que este alargamento é devido à pressão do globo muito mais que à hipoplasia dos tecidos afetados. Nos casos de enoftalmia, Jackson et al.¹⁰ e Fukuta e Jackson¹³ acreditam que a ausência parcial do esfenóide, associado ao aumento no volume ósseo, afeta a porção posterior da parede orbitária lateral, permitindo um escape do conteúdo orbitário para a fossa orbitária. O alargamento das fissuras orbitária e superior foi demonstrado por Fukuta e Jackson¹³ em estudos tomográficos com reconstrução tridimensional, tanto nos casos de enoftalmo como exoftalmo.

O neurofibroma pode afetar também a região temporal em extensão variável. A observação de alterações como o alargamento ou a ausência da parede póstero-lateral da órbita se faz através da radiografia simples póstero-anterior e lateral do crânio. A tomografia computadorizada revela-se exame de imagem essencial para a identificação e estudo detalhado das deformidades ósseas e de partes moles na definição da programação cirúrgica de cada caso.

A neurofibromatose orbital é um dos maiores desafios ao cirurgião plástico. O tratamento cirúrgico deve ser estabelecido, tendo-se em mente que todas as células do indivíduo carregam o gene anormal, sendo a recidiva em muitos casos uma questão apenas de tempo. Além disso, a excisão radical do tumor, na maioria das vezes, não é possível e pode levar a mutilações indesejáveis. Os procedimentos cirúrgicos são, entretanto, muito benéficos na remoção de tecido anormal e na reconstrução de defeitos esqueléticos que interferem na função ou causam transtornos estéticos ao paciente. Portanto, não há método cirúrgico que possa erradicar a neurofibromatose, e um planejamento cuidadoso

associado a técnica cirúrgica adequada e fracionado em estágios pode melhorar o contorno da região e a função da área afetada. O gigantismo que envolve os tecidos faciais deve ser abordado em dois a três procedimentos, evitando principalmente que a excisão agressiva não leve a secções do nervo facial e seus ramos.

A perda de definição anatômica causada pela infiltração da doença pode resultar na tentativa de ressecções mais radicais, graves complicações órbito-palpebrais. A ressecção parcial nos tumores complexos é recomendada pela maioria dos autores^{12,15}, com preservação de tecido palpebral e conjuntival em quantidade suficiente a não comprometer a função⁹. Recentemente, Jackson et al.^{3,10} propuseram uma nova classificação para a neurofibromatose. Mesmo sem acometimento do esqueleto, a cirurgia evita o dismorfismo da face e previne o prejuízo da acuidade visual. Na neurofibromatose orbitotemporal do Grupo 1, há envolvimento de tecidos moles da órbita com preservação da acuidade visual; no Grupo 2, há envolvimento dos tecidos moles e ósseo de maneira significativa com acuidade visual; e no Grupo 3, envolvimento de tecidos moles e ósseo associado a ausência do globo ocular ou amaurose. Nesse último grupo, os autores recomendam o tratamento radical. Mesmo quando indicada a ressecção radical, a mucosa, tarso e rima palpebral são poupados¹⁶. A remodelação do contorno orbitário e a obliteração da cavidade orbitária com tecido ósseo devem permitir a colocação de prótese em tempo cirúrgico posterior. A reinserção do canto lateral é o último passo cirúrgico a ser realizado. Em deformidades com gigantismo ósseo graves, pode-se realizar a remoção do arco zigomático e/ou maxila ou outras técnicas de remodelagem óssea necessárias¹⁶.

Com o advento das técnicas de cirurgia craniofacial, o reparo do defeito ósseo quando necessário é feito com acesso combinado craniano e palpebral. Esta abordagem promove campo cirúrgico adequado para a ressecção do tumor dos tecidos adjacentes. Marchac et al.¹⁵ abordaram um terço de sua casuística (sete casos) de neurofibromatose órbito-palpebral por via intracraniana. No início sua abordagem era puramente intracraniana, na tentativa de reconstruir a parede posterior alterada. A abordagem simultânea da porção intracraniana posterior da órbita, elevação do assoalho e reposicionamento do ligamento palpebral foi complementada em tempo posterior com a correção da ptose palpebral. A extensão da ressecção da massa tumoral deve ser a mais agressiva possível, sempre respeitando a anatomia local e o sangramento, que pode ser abundante na neurofibromatose. Quando ocorre herniação de tecido cerebral para a órbita, a abordagem intracraniana foi utilizada. A craniotomia frontotemporal com dissecação extradural, realizada pela equipe de neurocirurgia, permitiu separar a dura-máter do conteúdo orbitário e expor limites do defeito ósseo. A dissecação visa à preservação do nervo óptico e dos nervos oculares, com manutenção da acuidade visual mesmo que prejudicada. Contudo, a dissecação deve ser suficientemente ampla para permitir o reparo do defeito ósseo existente. O tecido cerebral herniado deve ser reduzido para os limites da caixa craniana, interpondo enxertos ósseos entre a órbita e o crânio. Esta reparação é feita por meio de enxertos de calota craniana bipartida, colocados no assoalho orbitário para elevar ou, se necessário, corrigir

a distopia do globo ocular. Nos casos de via de acesso extracraniano, a região parietal funciona como área doadora para a enxertia óssea necessária.

A regra geral é preservação do globo ocular e de sua função. A evisceração só é justificada se houver perda total irreversível da visão, proptose exacerbada, buftalmo ou dor ocular com prejuízo da acuidade visual ou nos casos mais graves onde a manutenção do globo ocular impede a ressecção mínima dos tecidos comprometidos. Nos casos onde a evisceração se faz necessária, a remodelação do esqueleto orbitário com ressecção do tumor residual, remodelação da cavidade orbitária e a colocação de prótese são facilitadas. O ganho estético nesses casos é muitas vezes significativo. É discutível e controversa a indicação de evisceração de olho viável nos casos de grandes distopias com ausência funcional da visão, por oclusão palpebral completa por ptose ou impossibilidade de visão binocular. Sempre nos casos de exenteração, o paciente deve participar ativamente da decisão final.

O envolvimento da pálpebra superior resulta em ptose pela deformidade anatômica e aumento de peso dos tecidos no local. O excesso de pele palpebral é removido nos casos leves. A ptose só é corrigida após a abordagem dos defeitos ósseos e palpebrais. A aponeurose do músculo elevador é encurtada de acordo com o grau de ptose pré-operatória. A hipercorreção da ptose palpebral deve ser evitada para que não haja encurtamentos indesejáveis, resultando em lagoftalmo ou exposição de córnea.

A ritidoplastia clássica ou subperiosteal equilibra e rejuvenesce a face. Há melhora da queda e do aspecto de flacidez tecidual das estruturas acometidas causados pelo peso do tumor e progressiva infiltração da pele. Krastinova e Hamza¹¹ indicam a realização da ritidoplastia um a dois anos após a cirurgia primária com a utilização de enxertos ósseos de aposição, quando necessário, para remodelagem facial. A incisão coronal com cantopexia medial e lateral é a técnica de escolha, para reposicionamento das pálpebras e melhora da distopia dos ligamentos cantais. A correção da ptose palpebral requer frequentemente procedimentos repetidos e cautelosos, pois a hipercorreção pode levar à exposição da córnea e suas complicações. A recorrência de exoftalmo é possível após enxertia óssea por provável compressão do enxerto ósseo colocado.

A cirurgia precoce é indicada nos casos de ptose ou exoftalmo pulsátil. A limitação do crescimento do tumor com a ressecção cirúrgica, tamanho e extensão, pode evitar a perda da visão e complicações em decorrência da herniação do cérebro da cavidade orbitária¹¹. A correção da ptose pode ser feita precocemente e isoladamente, se não tivermos grandes deformidades da órbita. Se outros procedimentos como suspensões estáticas da pálpebra com colocação de materiais aloplásticos estão dentro da programação cirúrgica, a correção da ptose palpebral deve ser postergada até o momento adequado. Outra indicação é em casos graves de enoftalmo com infiltração extensa de tecidos pelo tumor. Nos tumores extensos de acometimento facial, a ressecção cirúrgica visa a evitar a descompensação cardíaca secundária comum nesses casos. Muitos autores advogam a cirurgia precoce, mesmo sem acometimento esquelético, a cirurgia evita o dismorfismo da face e previne o prejuízo da acuidade visual¹⁵. O risco de malignização

não é relacionado ao ato cirúrgico, como largamente demonstrado na literatura^{1,4-7,15}.

Nos casos de exoftalmo tumoral que ameaçam o globo ocular, o continente orbitário pode ser aumentado por meio de osteotomias para redução do exoftalmo, acomodação do conteúdo e preservação do globo ocular^{11,15,17}. O exoftalmo pulsátil causado pela presença de tecido cerebral na cavidade orbitária tem sempre indicação cirúrgica. Krastinova e Hamza¹¹, a fim de separar completamente o tecido cerebral em dois casos de exoftalmo pulsátil com deformidade e adesões graves, optaram por sacrifício do nervo óptico, seguido por reconstrução da cavidade orbital. O globo, preservado com cobertura de conjuntiva, atuou como suporte da prótese ocular. Na mesma linha de pensamento, Martyn e Knox¹² apresentaram um caso de gigantismo hemifacial com ressecção de partes moles e exenteração. A deformidade óssea foi reparada por osteotomias maxilares (associação de Le Fort I, II, III) ou osteotomia reversa com melhora do equilíbrio do esqueleto facial. A cobertura das partes moles foi realizada com retalho deltopeitoral. Uma prótese ocular foi acoplada aos óculos do paciente. Tivemos em nossa casuística um caso de exorbitismo pulsátil com indicação para tal abordagem.

Os resultados são, via de regra, pobres. Em casos onde o tumor pode ser completamente removido, como acometimento limitado à pálpebra superior e sem envolvimento esquelético, o grau de satisfação do paciente é maior que o do cirurgião. Nota-se mínima tendência à hipertrofia na cicatrização tecidual no pós-operatório. A hemorragia durante o ato operatório é freqüentemente persistente e insidiosa, mas sem risco de vida. Hemorragias graves nos procedimentos cirúrgicos são decorrentes da friabilidade dos tecidos comprometidos, intensa vascularização, fístulas artério-venosas e vasos de grande calibre que não obedecem à vasoconstrição⁴.

Os procedimentos secundários trouxeram ao paciente uma aparência cosmética melhor. Não houve complicações importantes, tanto nos procedimentos intra como extracranianos. A recidiva é possível devido à recorrência do tumor, causando distensão das partes moles e reabsorção óssea da área enxertada^{18,19}. Na parede pósterolateral da órbita, o cérebro pode herniar novamente, causando exoftalmo. Para isto, Salyer e Salyer¹⁹ recomendam o uso de tela de titânio para contenção do cérebro na eventual recidiva.

CONCLUSÃO

A NF1 é uma doença agressiva, com envolvimento esquelético ou de partes moles, que requer tratamento individualizado. O paciente deve estar consciente que são muitas as etapas operatórias, pelo caráter insidioso e progressivo da doença. As ressecções parciais são o tratamento de escolha na maioria dos casos, enquanto as excisões radicais têm indicações específicas. Deve-se, sempre que possível, preservar o globo ocular, mesmo que não funcionante, para dar volume à cavidade orbitária e melhor adaptação da prótese. A melhora estética pode ser obtida por meio de procedimentos secundários adicionais.

REFERÊNCIAS

1. Crowe FW. Axillary freckling as a diagnostic aid in neurofibromatosis. *Ann Intern Med.* 1964;61:1142-3.
2. Erb MH, Uzcategui N, See RF, Burnstine MA. Orbitotemporal neurofibromatosis: classification and treatment. *Orbit.* 2007;26(4):223-8.
3. Jackson IT. Management of craniofacial neurofibromatosis. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2001;9(1):59-75.
4. Grabb WC, Dingman RO, Oneal RM, Dempsey PD. Facial hamartomas in children: neurofibroma, lymphangioma, and hemangioma. *Plast Reconstr Surg.* 1980;66(4):509-27.
5. Davies BR. Neurofibromatosis: cause or coincidence of pregnancy complications? *Am J Obstet Gynecol.* 1985;152(7 Pt 1):914-5.
6. Preston JM, Starshak RJ, Oechler HW. Neurofibromatosis: unusual lymphangiographic findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1979;132(3):474-6.
7. Griffith BH, Lewis VL Jr, McKinney P. Neurofibromas of the head and neck. *Surg Gynecol Obstet.* 1985;160(6):534-8.
8. Chung CJ, Armfield KB, Mukherji SK, Fordham LA, Krause WL. Cervical neurofibromas in children with NF-1. *Pediatr Radiol.* 1999;29(5):353-6.
9. Jackson IT, Laws Jr. ER, Martin RD. The surgical management of orbital neurofibromatosis. *Plast Reconstr Surg.* 1983;71(6):751-8.
10. Jackson IT, Carbonnel A, Potparic Z, Shaw K. Orbitotemporal neurofibromatosis: classification and treatment. *Plast Reconstr Surg.* 1993;92(1):1-11.
11. Krastinova-Lolov D, Hamza F. The surgical management of cranio-orbital neurofibromatosis. *Ann Plast Surg.* 1996;36(3):263-9.
12. Martyn LJ, Knox DL. Glial hamartoma of the retina in generalized neurofibromatosis: Von Recklinghausen's disease. *Br J Ophthalmol.* 1972;56(6):487-91.
13. Fukuta K, Jackson IT. Orbital neurofibromatosis with enophthalmos. *Br J Plast Surg.* 1993;46(1):36-8.
14. Koblin I, Reil B. Changes of the facial skeleton in cases of neurofibromatosis. *J Maxillofac Surg.* 1975;3(1):23-7.
15. Marchac D, Renier D, Dufier JL, Desjardins L. Orbitopalpebral neurofibromatosis: orbital enlargement by an intracranial approach and palpebral correction. *J Fr Ophtalmol.* 1984;7(6-7):469-78.
16. Van der Meulen JC, Moscona AR, Vandrachen M, Hirshowitz B. The management of orbitofacial neurofibromatosis. *Ann Plast Surg.* 1982;8(3):213-20.
17. Morax S, Herdan ML, Hurbli T. The surgical management of orbitopalpebral neurofibromatosis. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 1988;4(4):203-13.
18. Marchac D. Intracranial enlargement of the orbital cavity and palpebral remodeling for orbitopalpebral neurofibromatosis. *Plast Reconstr Surg.* 1984;73(4):534-43.
19. Salyer WR, Salyer DC. The vascular lesions of neurofibromatosis. *Angiology.* 1974;25(8):510-9.

Trabalho realizado no Setor de Cirurgia Craniomaxilofacial da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP.

Artigo recebido: 22/10/2007

Artigo aceito: 15/12/2007