

## Múltiplos neuromas de laringe: um tumor benigno incomum

Multiple laryngeal neuromas: rare benign tumor

Altair da Silva Costa Jr.<sup>1</sup>, Iunis Suzuki<sup>1</sup>, Addy Lidvina Mejia Palomino<sup>1</sup>, Marcelo Gervilla Gregorio<sup>1</sup>, Paulo Rogerio Scordamaglio<sup>1</sup>, Marcia Jacomelli<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

DOI: [10.31744/einstein\\_journal/2019AI4465](https://doi.org/10.31744/einstein_journal/2019AI4465)

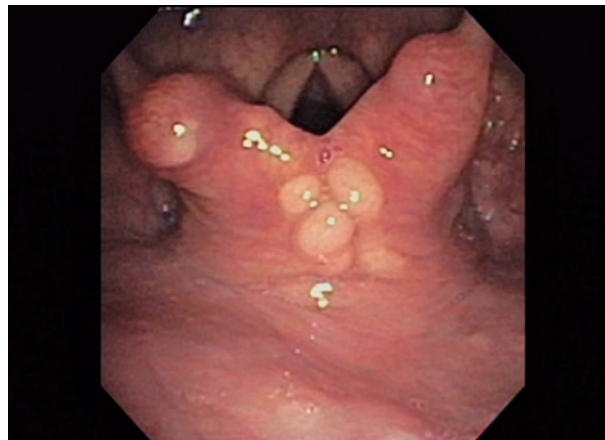


Figura 1. Lesões em região posterior laringe



Figura 2. Detalhe de lesões em região posterior da laringe

### Como citar este artigo:

Costa Jr. AS, Suzuki I, Palomino AL, Gregorio MG, Scordamaglio PR, Jacomelli M. Múltiplos neuromas de laringe: um tumor benigno incomum. *einstein* (São Paulo). 2019;17(3):eAI4465. [http://dx.doi.org/10.31744/einstein\\_journal/2019AI4465](http://dx.doi.org/10.31744/einstein_journal/2019AI4465)

### Autor correspondente:

Altair da Silva Costa Jr.  
Rua Napoleão de Barros, 715, 4º andar  
Cirurgia Torácica – Vila Clementino  
CEP: 04024-002 – São Paulo, SP, Brasil  
Tel.: (11) 3813-5045  
E-mail: [altair.torax@gmail.com](mailto:altair.torax@gmail.com)

### Data de submissão:

7/3/2018

### Data de aceite:

5/9/2018

### Copyright 2019



Esta obra está licenciada sob  
uma Licença *Creative Commons*  
Atribuição 4.0 Internacional.



**Figura 3.** Biópsia das lesões em região posterior

Paciente do sexo feminino, 66 anos, apresentava queixa de sensação de corpo estranho em faringe, com tosse seca há cerca de 6 meses. Negava disфонia, disfagia ou dispneia. Com a suspeita de refluxo gastroesofágico, foi realizado exame endoscópico, que mostrou varias lesões arredondadas, delimitadas, de coloração amarelada, em região posterior da laringe, adjacente às aritenoides (Figuras 1 e 2). Realizamos biópsias das lesões (Figura 3), e o anatomopatológico mostrou neoplasia com limites nítidos, constituída por proliferação neural difusa, composta por filetes delgados, tortuosos e desordenados sem atipia. Ausência de mitoses, cistos ou necrose.

O exame imuno-histoquímico revelou positividade difusa para proteína S100 (presente em células derivadas da crista neural) e CD34 (marcador de tecido hematopoiético, linfoide e endotélio vascular). O antígeno epitelial de membrana (EMA) foi negativo, compatível com múltiplos neuromas mucosos na laringe.

Exame em vídeo disponível em <https://youtu.be/uUs5p5qWjQg>.

Entre as lesões benignas da laringe, as neoplasias de origem neural são raras. Neste grupo, estão os tumores da bainha do nervo periférico, que são constituídos basicamente por algum dos três tipos de células: células de Schwann, fibroblastos e células perineurais, acompanhadas ou não de axônios.<sup>(1,2)</sup> As células de Schwann são responsáveis principalmente por três tipos de tumores:

neuromas, schwannomas e neurofibromas, que se diferenciam um do outro pelo padrão morfológico e pelas proporções de seus diferentes constituintes celulares.<sup>(1-3)</sup>

O neuroma circunscrito solitário, ou neuroma capsulado em paliçada, define-se como neoformação que se origina de uma fibra nervosa, com quantidades variáveis de todos os componentes normais do nervo periférico. Foi identificado como uma doença em 1972 por Reed, mas só posteriormente, em 1994, Megahed descreveu suas características imuno-histoquímicas.<sup>(1)</sup> Os diagnósticos diferenciais são: neuroma traumático, neurofibroma, neurilemoma (ou schwannoma) e leiomioma. A proteína S-100 é um marcador imuno-histoquímico amplamente utilizado para a identificação de neoplasias de origem neural.<sup>(1-4)</sup>

Os múltiplos neuromas de mucosa em laringe são raros e podem ter associação com a síndrome clínica chamada “neoplasia endócrina múltipla tipo 2B” (NEM 2B).<sup>(5-8)</sup> A NEM pode ser tipo 1 (acomete as glândulas paratireoides, pâncreas e hipófise) ou 2A e 2B. A síndrome genética NEM 2A distingue-se pela presença de carcinoma medular de tireoide (95%), feocromocitoma (30 a 50%) e hiperparatireoidismo (10 a 20%). A NEM 2B caracteriza-se por carcinoma medular de tireoide (90%), feocromocitoma (45%), ganglioneuromatose (100%) e características marfanoides (65%).<sup>(6)</sup>

Os neuromas são raros, quando presentes, ocorrem entre a terceira e a quinta décadas de vida, sem diferença entre os gêneros.<sup>(1,2)</sup> Dentre os casos, 90% localizam-se na região cutânea da face, sendo incomuns as localizações mucosas e mais raros ainda em laringe. Tem sido apontada, à semelhança de outras lesões neurais, sua associação com síndromes de relevância clínica, como a neurofibromatose ou a neoplasia endócrina múltipla, embora uma associação clara não tenha sido identificada. O tratamento é a ressecção operatória.<sup>(1,4,7,8)</sup>

### INFORMAÇÃO DOS AUTORES

Costa Jr. AS: <http://orcid.org/0000-0003-0912-2330>

Suzuki I: <http://orcid.org/0000-0002-4660-8738>

Palomino AL: <http://orcid.org/0000-0002-1152-0066>

Gregorio MG: <http://orcid.org/0000-0002-2526-4606>

Scordamaglio PR: <http://orcid.org/0000-0001-8971-5333>

Jacomelli M: <http://orcid.org/0000-0001-8657-458X>

### REFERÊNCIAS

1. Peixoto C, Guimaraes H, Oliveira F, Atraca E, Teixeira M, Ribeiro AP. Neuroma circunscrito solitário de laringe. Rev Bras Otorrinolaringol (Engl Ed). 2016; 82(3):368-70.
2. Gilchrist JM, Donahue JE. Peripheral nerve tumors [Internet]. UpToDate; 2018 [cited 2018 Jan 30]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/peripheral-nerve-tumors#H2289415>

3. Wong BL, Bathala S, Grant D. Laryngeal schwannoma: a systematic review. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2017;274(1):25-34.
4. Koutlas IG, Scheithauer BW. Palisaded encapsulated ("solitary circumscribed") neuroma of the oral cavity: a review of 55 cases. *Head Neck Pathol.* 2010; 4(1):15-26.
5. McClurg SW, Wakely PE Jr, Chio EG. Laryngeal neuomas in a case of multiple endocrine neoplasia type 2B. *Ear Nose Throat J.* 2015;94(10-11):E20-2.
6. Maia AL, Gross JL, Puñales MK. Neoplasia endócrina múltipla tipo 2. *Arq Bras Endocrinol Metabol.* 2005;49(5):725-34.
7. Shimazaki T, Yoshida Y, Izumaru S, Nakashima T. Laryngeal solitary multiple mucosal neuomas without multiple endocrine neoplasia (MEN) type 2B. *Auris Nasus Larynx.* 2003;30(2):191-5. Review.
8. Kudo N, Matsubara A, Abe T, Inoue T, Takahata J. Laryngeal neuroma in multiple endocrine neoplasia type 2B. *Auris Nasus Larynx.* 2014;41(4):389-91.