










Estratégia de tratamento nos tumores benignos de nervo

Treatment strategy for benign nerve tumors

KATIA TORRES BATISTA ^{1*} 
ULISES PRIETO Y-SCHWARTZMAN ¹ 
ROGERIO SANTOS SILVA ¹ 
VALNEY CLAUDINO SAMPAIO
MARTINS ¹ 
CAROLINA ZAMPONHA CORREIA ¹ 
CAMILA FREIRE PARENTE ALVES DA
SILVA ² 
ISABEL CRISTINA CORREIA ³ 

Instituição: Hospital Sarah Brasília da Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação, Brasília, DF, Brasil.

Artigo submetido: 13/6/2019.
Artigo aceito: 21/10/2019.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2020RBCP0011

RESUMO

Introdução: Os tumores de nervo periférico normalmente são benignos, raros, de crescimento lento e pouco sintomáticos. O objetivo é descrever estratégias para o diagnóstico e tratamento de pacientes com tumores benignos que afetam o nervo ulnar. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos pacientes operados entre 2010 e 2015 com tumor benigno de nervo ulnar, segundo os sintomas, exames complementares, técnicas cirúrgicas realizadas e características demográficas. **Resultados:** O estudo incluiu 17(8%) pacientes, prevalência sexo feminino (65%) na quarta década de vida; e, natureza extrínseca, o lipoma, em seis casos (35%), seguido do tumor de origem intrínseca, o Schwannoma em 17% e hamartoma em 11%. A excisão tumoral foi total em 83% casos e parcial em 17% casos; em doze casos realizou-se a descompressão neural. **Conclusão:** Com as estratégias realizadas para o tratamento foi possível bons resultados funcionais em 88% dos pacientes operados. Os piores resultados foram nos tumores de origem vascular.

Descritores: Nervo ulnar; Síndromes de compressão de nervo ulnar; Neoplasias; Cirurgia plástica; Microcirurgia.

ABSTRACT

Introduction: Peripheral nerve tumors are usually benign, rare, slow-growing and little symptomatic. The objective is to describe strategies for the diagnosis and treatment of patients with benign tumors of the ulnar nerve. **Methods:** This retrospective study of patients who underwent surgery between 2010 and 2015 for the treatment of benign tumor of the ulnar nerve analyzed patient symptoms and demographic characteristics, complementary examinations, and surgical techniques performed. **Results:** The study included 17 (8%) patients, with a prevalence of women (65%) in the fourth decade of life. The tumors tended to be extrinsic, with lipoma in 6 cases (35%); others were intrinsic, including schwannoma in 17% and hamartoma in 11% of the cases. Tumor excision was complete in 83% of cases and partial in 17% of cases; nerve decompression was performed in 12 cases. **Conclusion:** The strategies performed here yielded good functional results in 88% of patients. The worst results were in tumors of vascular origin.

Keywords: Ulnar nerve; Ulnar nerve compression syndromes; Neoplasms; Surgery, Plastic; Microsurgery.

¹ Hospital Sarah Brasília da Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação, Brasília, DF, Brasil.

² Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos, Brasília, DF, Brasil.

³ Secretaria de Estado de Saúde Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde, Brasília, DF, Brasil.

INTRODUÇÃO

Os tumores de nervos periféricos normalmente são benignos, de crescimento lento, pouco sintomáticos e incomuns. Na literatura estão descritos relatos de casos diversos de tumores de nervo ulnar, localizados principalmente no punho e no cotovelo, podendo ocasionar síndromes compressivas, principalmente no canal de *Guyon* e no canal cubital¹⁻⁵. O canal de *Guyon* foi descrito em 1861, está localizado no punho, é formado por assoalho ósseo e teto fibroso, pisiforme, hâmulos do hamato, ligamento carpal, inserção tendínea do flexor ulnar do carpo, ligamento piso-hamato e o tendão do músculo palmar curto. O canal cubital está localizado no cotovelo, é delimitado pela arcada de *Struthers*, septo intermuscular, epicôndilo medial, porção medial do tríceps, banda de *Osborne*, aponeurose do pronador e flexores, e arcada do flexor ulnar do carpo¹⁻³. Tal como o nervo mediano, o nervo ulnar e outros nervos periféricos, pode ser acometido por tumores originários da bainha neural, Schwannoma e neurofibroma; intraneurais, tais como lipoma, hemangiomas, hamartomas ou cistos; e extrínsecos, lipoma, cistos e tumores ósseos¹⁻⁵.

Na avaliação clínica os tumores se manifestam com o crescimento tumoral na borda ulnar do punho, mão ou cotovelo, podendo ser assintomáticos, ou apresentar alterações sensitivas, com parestesia na borda ulnar da mão, no quarto e quinto dedos; com sinais de *Froment* e de tincl positivo; redução da força motora dos músculos intrínsecos da mão e da força de pinça, preensão e garra cubital. Para o diagnóstico são necessários testes sensitivos (*Semmes-Weinstein*) e avaliação motora². De acordo com as alterações encontradas, as síndromes compressivas são classificadas em: tipo I – compressão com déficit sensitivo e motor; tipo II – compressão do ramo profundo, com alterações motoras; e, tipo III, compressão do ramo superficial, déficit sensitivo sem comprometimento motor³.

Os estudos complementares eletrofisiológico, tomografia, ressonância magnética e ultrassonografia são realizados para avaliação da natureza tumoral, sítio do tumor, funcionalidade do nervo e características de malignidade, tamanho, invasão, necrose, aspecto dos tecidos vizinhos. Os tumores originados da bainha neural, são confirmados por biópsia incisional ou excisional, estudos de microscopia e imunohistoquímica (*S-100* e *Leu-7*).

Os tumores benignos originários da bainha neural mais comuns são os Schwannomas (celular e plexiforme) e neurofibromas (solitários ou plexiformes)⁶. Outros tumores podem comprometer o nervo ulnar, originários da bainha e de outras estruturas, tais como o tumor de células gigantes, lipoma, mixoma, hemangioma, hamartoma lipofibromatoso, hemangioblastoma, meningioma; ou, extrínsecos, como cistos sinoviais

ou tumores ósseos, ocasionando compressão neural no punho, no canal de *Guyon* ou no cotovelo, no canal cubital. Os exames de ressonância magnética e ultrassonografia podem auxiliar na avaliação das características, profundidade e localização do tumor.

O tumor localizado em fascículo neural único pode ser removido e reparado com neurorrafia ou enxertia de nervo, e a função do nervo pode ser preservada. Entretanto, em algumas situações do crescimento tumoral, a depender do tipo de tumor e tempo de evolução, a exeresse tumoral pode ocasionar paralisia cubital irreversível.

Embora, os tumores benignos que acometem o nervo ulnar sejam raros, há uma variedade de tumores e é importante o diagnóstico para definição de estratégias para o tratamento e prognóstico.

OBJETIVO

Descrever o tratamento realizado em portadores de tumor benigno de nervo ulnar atendidos no Hospital Sarah Brasília, no período de 2010 a 2015.

MÉTODOS

Estudo retrospectivo de prontuários de pacientes atendidos no Hospital Sarah, em Brasília, no período de 2010 a 2015, apresentando tumores benignos no punho e cotovelo com comprometimento do nervo ulnar. Estes tumores foram divididos em duas categorias: originados da bainha neural e não originados da bainha neural; apresentando-se assintomáticos ou com sintomas compressivos do nervo ulnar. Avaliação e aprovação CEP/APS Nº 53559216.0.0000.0022.

Crítérios de inclusão: somente casos de tumores benignos de nervo ulnar com origem da bainha neural, localizado intraneural ou extrínseco, com ou sem síndrome de compressão do nervo ulnar no punho ou no cotovelo.

Crítérios de exclusão: tumores de origem traumática, tumores malignos de nervo ulnar e tumores de outros nervos no punho e do membro superior.

Variáveis estudadas: sexo, idade, sinais e sintomas, exame de eletroneuromiografia (EMG), exames de imagem tomografia computadorizada (CT), ultrassonografia (USG) ou ressonância magnética nuclear (RMN), estudo histopatológico e imunohistoquímico, procedimento cirúrgico e resultado cirúrgico.

Análise estatística: Os dados foram analisados no programa *Epi-info* 3.2.2.

Avaliação fisioterápica

Os pacientes foram avaliados no pré-operatório e no sexto mês de pós-operatório por fisioterapeutas

com realização de mapa sensitivo de *Seimmes-Weinstein* e mapa motor conforme *Louisiana State University Medical Center Grading System for Motor and Sensory Function*.

Técnica cirúrgica

Pacientes submetidos aos procedimentos cirúrgicos em regime de internação hospitalar, sob anestesia geral ou bloqueio de plexo braquial, realizou-se assepsia e antisepsia; colocação de campos operatórios e esvaziamento de membro superior com faixa de *Esmarch* e colocação de garrote pneumático com pressão de 100mmHg acima da pressão sistólica;

No punho – incisão transversa ou em zigue-zague (Figura 1) na borda ulnar da mão e do punho; ou incisão na borda medial da falange proximal do dedo mínimo até a borda radial da eminência hipotenar, junto do músculo abductor do dedo (Figura 2). Dissecção dos tecidos e identificação do feixe vasculonervoso, abertura do canal de *Guyon* e exérese tumoral; hemostasia e sutura com fio de *mononylon* 5-0. Curativo oclusivo com gazes e crepom, com o punho em posição funcional.

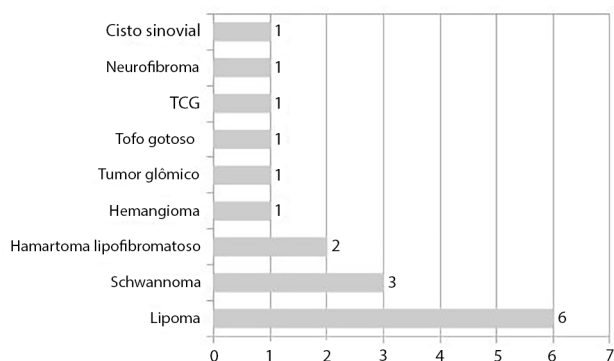


Figura 1. Distribuição dos tumores extrínsecos e intrínsecos do nervo ulnar quanto ao diagnóstico. TCG: Tumor de células gigantes.

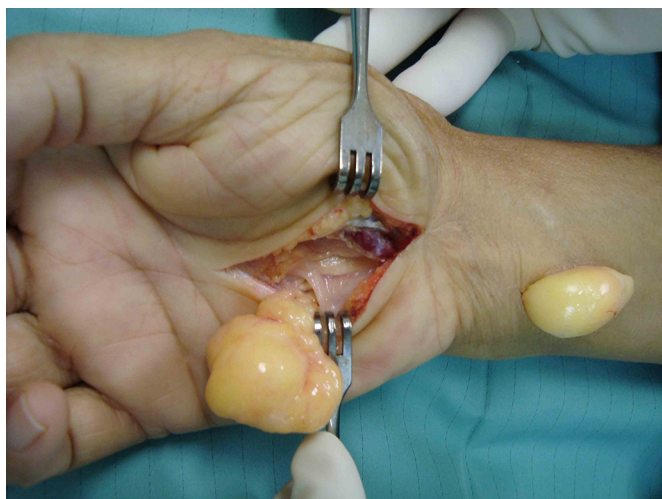


Figura 2. Transoperatório de ressecção total de tumor de origem adiposa (lipoma) dentro do canal de *Guyon* e no punho.

No cotovelo – incisão de dez a 12cm, ou em acordo ao tamanho do tumor, foi realizada na porção medial do cotovelo. Dissecção dos tecidos e do nervo, de proximal a distal, preservando-se o ramo cutâneo medial do antebraço e os ramos do nervo ulnar. Após a abertura do septo intermuscular e arcada de *Struthers*, realizou-se a exérese tumoral intrínseca ou extrínseca, com transposição anterior do nervo ulnar no subcutâneo, preservando-se a vascularização. Ao final, após hemostasia, procedeu-se a sutura subcutânea com *monocryl* 3-0 e imobilização com tipoia de duplo apoio, mantendo o cotovelo flexionado durante duas semanas.

Pós-operatório

Elevação do membro superior com tipoia; acompanhamento na sala de curativos, com retirada de pontos na segunda semana de pós-operatório e fisioterapia.

RESULTADOS

No período entre o ano de 2010 a 2015 foram atendidos 220 pacientes portadores de tumores benignos nos membros superiores, sendo 17 (8%) acometendo o nervo ulnar (Figura 1). Observados em 11 mulheres e 6 homens, com predomínio na quarta década de vida (idade mínima de sete anos e máxima de 58 anos) (Tabela 1). O tumor mais frequente foi o lipoma, em seis casos (35%) (Figuras 2 e 3); seguido de tumor de origem intrínseca, o Schwannoma em três casos (17%) (Figura 4); e hamartoma em dois casos (11%) (Figura 5). Os demais tumores foram casos individuais e estão distribuídos na Tabela 2 (Figuras 6 e 7). A excisão tumoral foi total em 14 (83%) casos e parcial em três (17%) casos; em oito casos realizou-se a descompressão neural no canal de *Guyon* e em quatro no cotovelo. O paciente portador de tumor glômico foi operado inicialmente aos nove anos de idade e apresentou recidiva dez anos após e foi reoperado (Figura 7). O tempo médio de seguimento foi de seis meses (mínimo 3 meses e máximo de 10 anos).

DISCUSSÃO

Os tumores que comprometem o nervo ulnar são raros, principalmente no canal de *Guyon* e no canal cubital⁷⁻¹³. Clinicamente os pacientes podem ser assintomáticos, ter história de crescimento tumoral, dor, parestesia e alterações motoras do nervo ulnar. O exame eletroneuromiográfico foi importante para avaliar o grau de lesão no nervo. Neste estudo evidenciou alterações em três casos, principalmente de tumor de origem vascular. Vale ressaltar que mesmo no caso de neurofibroma, com grande envolvimento

Tabela 1. Distribuição dos tumores de nervo ulnar quanto ao procedimento cirúrgico e resultados.

Tumor	Localização	N	Procedimentos cirúrgicos	Resultados
Lipoma	4 punho e mão 2 cotovelo	6	3 - Ressecção tumoral total + descompressão neural 3 - Ressecção tumoral total extraneural	Normal
Schwannoma	1 cotovelo 2 punho	3	Ressecção tumoral total intraneural + descompressão neural	Normal
Hamartoma lipofibromatoso	2 punho e mão	2	Desarticulação de dedo + descompressão neural e Ressecção tumoral parcial	1 - Melhora funcional e dos achados eletromiográficos 1 - Manutenção dos achados eletromiográficos
Hemangioma	Punho	1	Ressecção parcial + descompressão neural + Ressecção tumoral parcial	Persistência sintomas compressivos
Cisto sinovial	Antebraço distal	1	Ressecção tumoral total	Normal
Tumor glômico	Antebraço	1	Ressecção tumoral parcial	Recidiva tumoral Parestesia ulnar
Tumor de células gigantes	Punho	1	Ressecção tumoral + descompressão neural	Normal
Neurofibroma	Punho e mão	1	Ressecção intraneural + descompressão neural + Ressecção tumoral parcial	Melhora funcional e da dor
Tofo gotoso	Cotovelo	1	Ressecção tumoral e descompressão neural + Ressecção tumoral parcial	Normal
Total		17		



Figura 3. Transoperatório com incisão na borda ulnar da mão e exérese total de tumor de origem adiposa (lipoma) dentro do canal de Guyon, sob o músculo abdutor do quinto dedo.

do nervo ulnar, o exame eletromiográfico foi normal. Os exames de imagem, tais como radiografias, ultrassonografia e a ressonância magnética foram importantes para identificar a causa da compressão, sendo o “*target signal*” (sinal do alvo), importante para o diagnóstico de Schwannoma^{4,5}. Atualmente os exames de ultrassonografia tem contribuído crescentemente para o diagnóstico complementar.

Um dos grandes problemas ao se atender o paciente portador de tumores neurais é quanto a decisão cirúrgica, pois muitos têm crescimento tumoral lento e assintomático, as estratégias específicas requerem o diagnóstico funcional, eletroneuromiográfico,

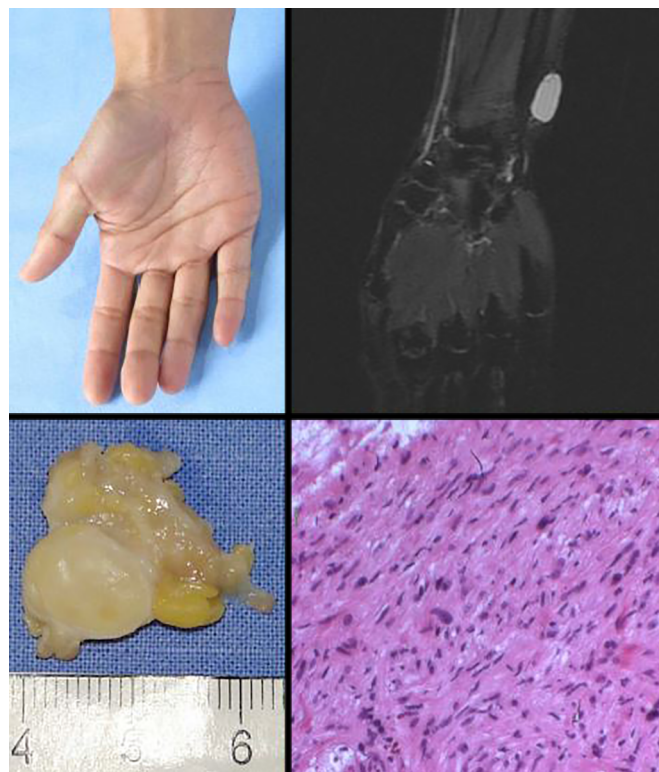


Figura 4. A. Pré-operatório evidenciando crescimento tumoral na borda ulnar do 1/3 distal do antebraço; B. Exame de RMN revelando o “*target signal*” ou “*sinal do alvo*”; C. Tumor removido cirurgicamente evidenciando no estudo macroscópico estrutura alongada medindo 2,0x1,5cm, com tecido lobulado e nódulo bem delimitado; D. Estudo histopatológico com a coloração em HE evidenciando na microscopia nódulo envolto por cápsula fibrosa enervada com fragmentos de tecido adiposo, moderada celularidade representada por áreas eosinofílicas alongadas e esboços de paliçadas nucleares periféricas com perfil imunohistoquímico de Schwannoma.

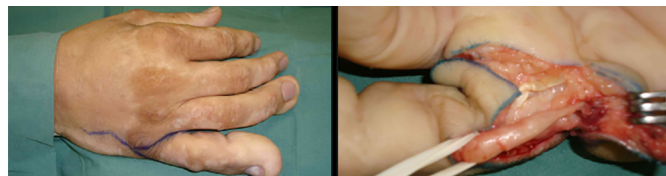


Figura 5. Pré-operatório de paciente portador de macrodactilia; marcação da amputação do quinto dedo; evidenciando hamartoma do n. digital ulnar.

Tabela 2. Distribuição dos tumores de nervo ulnar quanto aos sintomas e resultado de exame eletroneuromiográfico.

Tumor	n	Sintomas compressivos positivos	EMG positiva para nervo ulnar
Lipoma	6	3	Normal
Hamartoma lipofibromatoso	2	Negativo	1 lesão sensitiva para o V dedo 1 normal
Hemangioma	1	Negativo	Normal
Cisto sinovial	1	Negativo	Normal
Tumor glômico	1	1	1 lesão de fibras motoras do nervo ulnar, discreta, sem atividade desneratória
Tumor de células gigantes	1	1	Normal
Neurofibroma	1	1	Normal
Tofo gotoso	1	1	1 lesão mielínica do nervo ulnar no cotovelo

EMG: Eletroneuromiografia

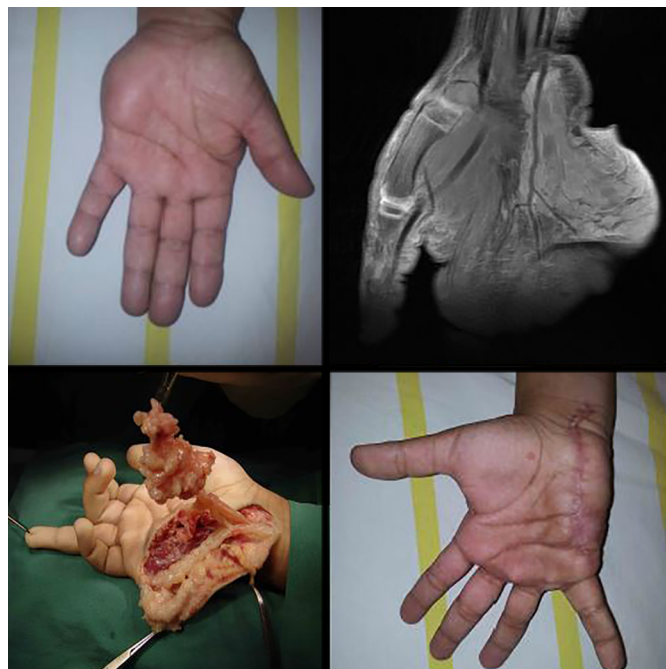


Figura 6. A. Pré-operatório evidenciando crescimento tumoral na borda ulnar da mão; B. Exame de Ressonância magnética da mão evidenciando lesão expansiva alongada no trajeto do nervo ulnar, sem individualização deste, estendendo-se do antebraço até o subcutâneo da face anterolateral do dedo mínimo, envolvendo completamente a artéria ulnar, com diagnóstico de neurofibroma; C. Transoperatório com incisão na borda ulnar da mão, exérese parcial de neurofibroma, preservando-se o nervo ulnar; D. Paciente no primeiro mês de pós-operatório.

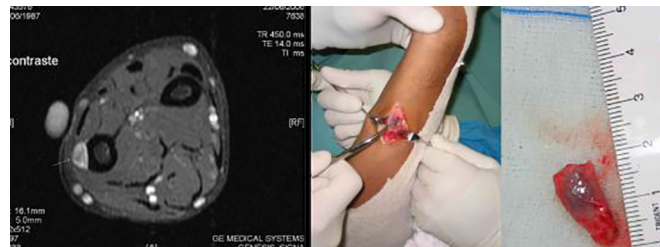


Figura 7. A. Exame RMN revelando lesão de partes moles, localizando-se na superfície pótero-medial do segmento médio distal da ulna, promovendo erosão cortical, com realce intenso pelo contraste, localizado entre a superfície ventral dos tendões flexores profundos dos dedos e feixe neurovascular ulnar; B. Transoperatório com incisão longitudinal no antebraço e identificação de tumor vascular junto da ulna; C. Exame macroscópico evidenciando nódulo que estava localizado junto ao feixe vasculonervoso ulnar e ulna, medindo 1,7x0,9cm, cujo exame histopatológico revelou tumor glômico.

definição do tamanho e localização, e, se possível, do tipo de tumor, para programação cirúrgica, pós-operatória e avaliação do prognóstico. Para todos os casos operados utilizou-se de microcirurgia, objetos de magnificação e material microcirúrgico, e para nenhum dos casos foi necessária a reconstrução neural.

Quanto a origem, os tumores avaliados nesta série foram principalmente de natureza lipomatosa, seguido por de células de Schwann, cistos sinoviais e outros. Os tumores de origem vascular, evidenciado em dois casos (hemangioma e tumor glômico), normalmente tem a sua origem nas raízes nervosas, retrobulbares e nos nervos cranianos, existem poucos relatos de hemangiomas surgindo nos nervos periféricos distais, incluindo o nervo radial e os nervos digitais. Estruturalmente, eles são provenientes da dilatação de vasos sanguíneos^{13,14}.

Nos casos de hemangioma, tumor glômico, hamartoma lipofibromatoso e neurofibroma foi realizada a ressecção parcial, pois comprometia os fascículos neurais. A cirurgia foi realizada de acordo com a técnica microcirúrgica, com o objetivo de reduzir o componente tumoral, estudo histológico e a confirmação diagnóstica, observou-se recidiva no caso de tumor glômico. A abordagem cirúrgica foi específica para cada tipo de tumor, com a exérese tumoral completa ou parcial, descompressão neural associada e a reconstrução neural se necessário. Nos casos de hamartoma lipofibromatoso associado à macrodactilia, foi necessária a amputação digital para melhor funcionalidade.

Observou-se na literatura a prevalência de cistos sinoviais associados a compressão neural, no punho e cotovelo⁹⁻¹³, com indicação cirúrgica, esse achado foi verificado em apenas um caso do nosso estudo. Os casos dos tumores císticos intraneurais ou extrínsecos, que causam a compressão neural, os eventos que seguem são a compressão do nervo, conseqüentemente, a isquemia endoneural, edema

e síndrome de microcompartimentos. Isso causa dano aos nervos com desmielinização segmentar-remielinização, degeneração-regeneração axonal, a proliferação de células endoneurais fibroblastos e células endoteliais capilares, assim o espessamento e fibrose do perineuro e epineuro, evidenciados na avaliação clínica, nos exames de imagem e eletroneuromiografia¹⁵.

CONCLUSÃO

Neste estudo identificou-se a boa recuperação de 88% dos casos operados de tumores envolvendo o nervo ulnar, embora não tenha sido possível a excisão tumoral total, nos casos de neurofibromas e hamartomas, foi possível controle do crescimento tumoral e dos sintomas compressivos neurais. Os piores resultados foram identificados nos casos de hamartomas e tumor glômico, com recidiva tumoral. Evidenciou-se a necessidade de estratégias para identificar o tipo, a localização, as alterações neurofisiológicas e a necessidade de procedimento microcirúrgico para excisão tumoral.

COLABORAÇÕES

KTB	Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento do Projeto, Redação - Preparação do original
VCSM	Análise e/ou interpretação dos dados, Gerenciamento do Projeto
RSS	Conceitualização, Supervisão
UPYS	Análise e/ou interpretação dos dados, Metodologia
ICC	Gerenciamento de Recursos
CZC	Conceitualização
CFPAS	Redação - Revisão e Edição

REFERÊNCIAS

1. Lundborg G, Rosén B. Hand function after nerve repair. *Acta Physiol.* 2007;189(2):207-17.
2. Lundborg G. A 25-year perspective of peripheral nerve surgery: evolving neuroscientific concepts and clinical significance. *J Hand Surg.* 2000;25A:391-414.
3. Mattar Júnior R. Síndromes compressivas do membro superior. In: Hernandez AJ, editor. *Ortopedia do adulto.* Rio de Janeiro: Revinter; 2004. p. 83-97.
4. Matejcik V, Benetin J, Danis D. Our experience with surgical treatment of the tumours of peripheral nerves in extremities and brachial plexus. *Acta Chir Plast.* 2003;45(2):40-5.
5. Duba M, Smrcka M, Lzicarova E. Effect of histologic classification on surgical treatment of peripheral nerve tumors. *Rozhl Chir.* 2003;82(3):138-41.
6. Rockwell GM, Thoma A, Salama S. Schwannoma of the hand and wrist. *Plast Reconstr Surg.* 2003;111(3):1227-32.
7. Staples JR, Calfee R. Cubital tunnel syndrome: current concepts. *J Am Acad Orthop Surg.* 2017;25(10):e215-e224.
8. An TW, Evanoff BA, Boyer MI, Osei DA. The prevalence of cubital tunnel syndrome: a cross-sectional study in a U.S. metropolitan cohort. *J Bone Joint Surg Am.* 2017;99(5):408-16.
9. Desy NM, Wang H, Elshiekh MA, Tanaka S, Choi TW, Howe BM, et al. Intra-neural ganglion cysts: a systematic review and reinterpretation of the world's literature. *J Neurosurg.* 2016;125(3):615-30.
10. Mobbs RJ, Phan K, Maharaj MM, Chaganti J, Simon N. Intra-neural ganglion cyst of the ulnar nerve at the elbow masquerading as a malignant peripheral nerve sheath tumor. *World Neurosurg.* 2016;96:613.e5-e8.
11. Colbert SH, Le MH. Case report: intra-neural ganglion cyst of the ulnar nerve at the wrist. *Hand.* 2011;6(3):317-20.
12. Öztürk U, Salduz A, Demirel M, Pehlivanoglu T, Sivacioğlu S. Intra-neural ganglion cyst of the ulnar nerve in an unusual location: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017;31:61-4.
13. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, Moes G, Kline DG. A series of 146 peripheral non-neural sheath nerve tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg.* 2005;102(2):246-55.
14. Gregoli B, Bortolotto C, Draghi F. Elbow nerves: normal sonographic anatomy and identification of the structures potentially associated with nerve compression. A short pictorial-video article. *J Ultrasound.* 2013;16(3):119-21.
15. Prinz RA, Nakamura-Pereira M, De-Ary-Pires B, Fernandes D, Fabião-Gomes BD, Martinez AM, et al. Axonal and extracellular matrix responses to experimental chronic nerve entrapment. *Brain Res.* 2005;1044:164-75.

*Autor correspondente:

Katia Torres Batistae
SMHS 501, Bloco A, Brasília, DF, Brasil.
CEP: 70335-901
E-mail: katiatb@terra.com.br