

Neurofibroma plexiforme de membro superior

Plexiform neurofibroma of the upper extremity

KÁTIA TORRES BATISTA¹
 HUGO JOSÉ DE ARAÚJO¹
 ALOYSIO CAMPOS DA
 PAZ JÚNIOR²

Trabalho realizado na Rede
 SARAH de Hospitais de
 Reabilitação, Brasília, DF, Brasil.

Artigo submetido pelo SGP
 (Sistema de Gestão de
 Publicações) da RBCP.

Artigo recebido: 16/10/2009
 Artigo aceito: 6/4/2010

RESUMO

Os autores apresentam um caso incomum de neurofibroma plexiforme acometendo o membro superior, com diagnóstico de neurofibromatose do tipo 1. Realizou-se a ressecção do tumor no nervo mediano. A paciente evoluiu com manutenção da função do membro e remissão dos sintomas de dor após seguimento de quatro anos.

Descritores: Neurofibromatose 1. Neurofibroma. Neurofibroma plexiforme. Extremidade superior.

ABSTRACT

The authors present an unusual case of plexiform neurofibroma of the upper extremity with neurofibromatosis 1. The tumor in the median nerve was excised. The patient evolved with recovery of the hand function and relief of pain symptoms after four years of follow-up.

Keywords: Neurofibromatosis 1. Neurofibroma. Neurofibroma, plexiform. Upper extremity.

INTRODUÇÃO

Os neurofibromas, tumores que se originam nas células de Schwann e que habitualmente compõem o quadro clínico da neurofibromatose tipo 1 (NF1), são incomuns nas mãos.

O diagnóstico da NF1 é considerado em qualquer pessoa, desde que apresente duas das seguintes características:

- seis ou mais manchas com coloração café-com-leite, com > 0,5 cm de diâmetro em indivíduos pré-púberes e > 1,5 cm em pós-púberes;
- dois ou mais neurofibromas de qualquer tipo ou um neurofibroma plexiforme (com forma de rede);
- efélides na região axilar ou na zona da virilha;
- glioma óptico (tumor no nervo óptico);
- dois ou mais nódulos de Lisch na íris;
- displasia da esfenóide ou adelgaçamento do córtex de ossos longos, com ou sem pseudoartrose;
- parente de primeiro grau com NF1;
- biopsia¹⁻³.

São tumores benignos, normalmente únicos, que se originam dentro dos fascículos do nervo. A enucleação é impossível, sendo necessária excisão tumoral total, deixando algum dano à função da mão. A cirurgia está indicada nos casos de

crescimento tumoral exagerado, de dor, e quando há suspeita de degeneração maligna⁴.

O objetivo deste artigo é descrever a evolução de um caso de neurofibroma plexiforme de membro superior em paciente portadora de NF1.

RELATO DO CASO

Criança do sexo feminino admitida na unidade da Rede SARAH de Hospitais de Reabilitação de Brasília (SARAH-Brasília, DF), em 1996, aos 3 anos de idade, com história de tumor no punho esquerdo medindo 2 cm x 3 cm, diagnosticado como neurofibroma. Diagnosticou-se NF1 pelos seguintes critérios: história familiar, manchas café-com-leite, neurofibromas e neurofibroma plexiforme.

Em 2004, a paciente evoluiu com crescimento tumoral e disfunção no membro superior em decorrência de dor, alteração sensitiva e incapacidade para a função de pinça do polegar com o quinto dedo. À avaliação físico-funcional, apresentava, no membro superior esquerdo: aumento de volume no antebraço e na região palmar; perda da sensibilidade protetora no segundo e no terceiro dedos e em parte

1. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica; Médico; Cirurgião Plástico da Rede SARAH de Hospitais de Reabilitação, Brasília, DF, Brasil.
 2. Doutor em Ortopedia; Cirurgião-Chefe da Rede SARAH de Hospitais de Reabilitação, Brasília, DF, Brasil.

das regiões palmar e dorsal da mão; perda da sensibilidade protetora das falanges distais de segundo e terceiro dedos e falange média do terceiro dedo; dificuldade para realizar a preensão esférica, a preensão cilíndrica e a função de pinça do polegar com o segundo e o quinto dedos; preensão em gancho preservada; mobilidade articular e força preservadas; e neurofibromas distribuídos no plexo braquial e em outros nervos periféricos dos membros superiores bilateralmente. Além disso, evidenciava-se massa volumosa na região pélvica, rechaçando as estruturas da região retossigmoide e bexiga, estendendo-se ao longo do membro inferior e da região glútea, correspondendo ao plexo lombossacro, sem queixas funcionais relacionadas a esses tumores.

A paciente foi submetida a exames de eletromiografia (Figura 1) e ressonância magnética, em cortes sagitais, coronais e axiais, que evidenciaram estruturas cilíndricas alongadas e agrupadas em volumosa lesão expansiva, desde a face ântero-medial do braço e antebraço até a face palmar da mão, passando através do canal do carpo.

Foi realizada ressecção do tumor de 23 cm x 4 cm, pesando 172 g, localizado no membro superior esquerdo (Figuras 2 a 5), com diagnóstico de congelação e histopatológico de neurofibroma do nervo mediano.

A paciente evoluiu com melhora da função da mão e alívio dos sintomas de dor, manteve os movimentos de pinça do

polegar com os demais dígitos (Figuras 6 a 10) e de preensão de objetos e mapa sensitivo inalterado, aferido com monofilamentos de Semmes-Weinstein, sem evidência de recorrência tumoral na área operada por quatro anos.

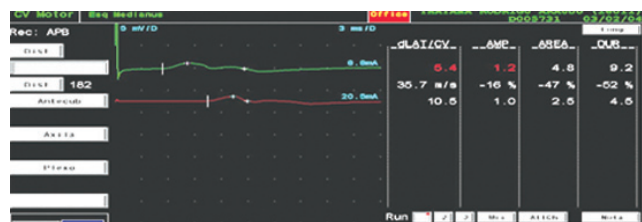


Figura 1 – Resultado do exame eletromiográfico, revelando redução acentuada da amplitude e da velocidade no estudo de condução motora.

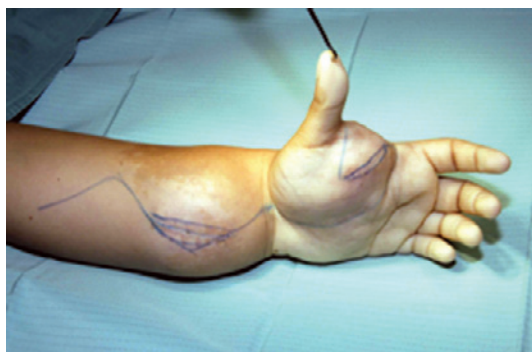


Figura 2 – Marcação realizada no pré-operatório imediato de paciente apresentando neurofibroma plexiforme de membro superior esquerdo.

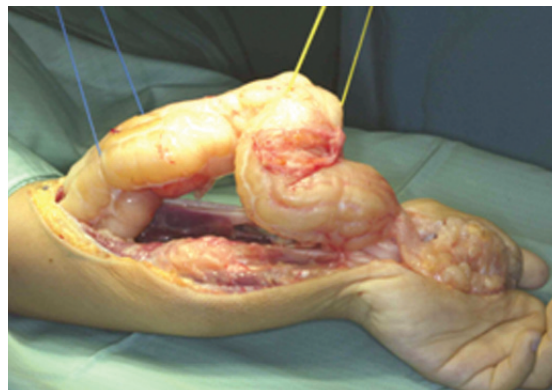


Figura 3 – Dissecção de tumor no nervo mediano esquerdo.



Figura 4 – Ressecção de tumor no nervo mediano esquerdo.

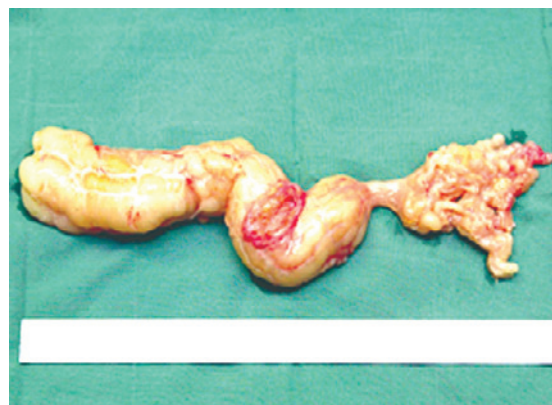


Figura 5 – Tumor no nervo mediano já ressecado.

DISCUSSÃO

Os neurofibromas podem ocorrer em qualquer região do corpo e vísceras, sendo raros nas mãos. Alguns autores^{1,2} relataram incidência de 0,8% para neurofibromas nas mãos e de 10% a 15% para NF1.

Os neurofibromas plexiformes apresentam crescimento difuso do endoneuro, comprometendo todos os ramos do nervo, como demonstrado neste caso de tumor do nervo mediano e de seus ramos, com grave constrição no canal do carpo³⁻⁵. É considerado tumor de difícil diagnóstico pela raridade de sua incidência⁶, mas quando apresenta critérios da neurofibromatose⁷ aumenta-se a suspeita de neurofibroma plexiforme, embora o diagnóstico diferencial deva ser feito com outros tumores neurais, como schwannoma⁸ e degeneração sarcomatosa².

O tratamento cirúrgico dos neurofibromas é controverso, pois para remoção tumoral é necessária a excisão de todo o nervo.

Segundo Seddon⁴, é desnecessária a ressecção tumoral, a não ser que ocasiona dor, crescimento muito exuberante ou piora da função, como apresentado neste caso. Descreveu-se

a evolução de neurofibromatose com neurofibroma de crescimento lento assintomático por oito anos. Indicou-se procedimento cirúrgico pela disfunção da mão decorrente de crescimento tumoral e dor. Foi possível a remoção de neurofibroma



Figura 6 – Fechamento da ferida operatória.



Figura 7 – Movimento de pinça do polegar com o segundo dedo, observado no pré-operatório.



Figura 8 – Manutenção do movimento de pinça após o sexto mês de ressecção tumoral.



Figura 9 – Incapacidade para realização de movimento de pinça do polegar com o quinto dedo à esquerda, observada no pré-operatório.



Figura 10 – Recuperação do movimento de pinça do polegar com o quinto dedo, observada no pós-operatório.

plexiforme do nervo mediano, com redução dos sintomas de dor e melhora da função da mão com tempo de seguimento de quatro anos, sem sinais de recorrência desse tumor.

REFERÊNCIAS

1. Basheer H, Rabia F, Basheer H, el-Helw K. Neurofibromas of digital nerves. *J Hand Surg Br.* 1997;22(1):61-3.
2. Birch R. Peripheral nerve tumors. In: Dyck PJ, Thomas PK, eds. *Peripheral neuropathy*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1993. p. 1623-39.
3. Nambi GI, Gupta AK, Kumaran S. Plexiform neurofibroma of the finger. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2008;61(11):1402-3.
4. Seddon HJ. *Surgical disorders of peripheral nerves*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1972.
5. Punia RS, Dhingra N, Mohan H. Cutaneous plexiform schwannoma of the finger not associated with neurofibromatosis. *Am J Clin Dermatol.* 2008;9(2):129-31.
6. Ilyas AM, Nourissat G, Jupiter JB. Segmental neurofibromatosis of the hand and upper extremity: a case report. *J Hand Surg Am.* 2007;32(10):1538-42.
7. Gajeski BL, Kettner NW, Awwad EE, Boesch RJ. Neurofibromatosis type I: clinical and imaging features of Von Recklinghausen's disease. *J Manipulative Physiol Ther.* 2003;26(2):116-27.
8. Westhout FD, Mathews M, Pare LS, Armstrong WB, Tully P, Linskey ME. Recognizing schwannomatosis and distinguishing it from neurofibromatosis type 1 or 2. *J Spinal Disord Tech.* 2007;20(4):329-32.

Correspondência para:

Kátia Torres Batista
SMHS – Quadra 501 – cj. A – Brasília, DF, Brasil – CEP 70335-901
E-mail: katiatb@terra.com.br