Neurofibroma gigante

Giant Neurofibroma

Vijay Bhatia[1,2] Himadri Joshi[3] Rajvee Gohil[3] Charmi Bodra[3] Jay Adeshra[3] Harshil Adhiya[3] Rakhi Arjariya[3]

[1] Professor and Chefe, Department of Burns and Plastic Surgery, Smt. NHL Municipal Medical College, Gujarat University, Ahmedabad, Gujarat, India
[2] Consultor, Department of Burns and Plastic Surgery, Sterling Hospital, Gujarat, India
[3] Medico residente, Department of Burns and Plastic Surgery, Smt. NHL Municipal Medical College, Gujarat University, Ahmedabad, Gujarat , India

Endereço para correspondência: Vijay Bhatia, MBBS, MS, Mch, Department of Burns and Plastic Surgery, Smt. NHL Municipal Medical College, Sterling Hospital, Ahmedabad, Gujarat, 380059, India (e-mail: bhatia101@gmail.com).

Rev Bras Cir Plást 2026;41:s00461829098.

Resumo

Os neurofibromas plexiformes são tumores benignos da bainha dos nervos periféricos, considerados patognomônicos da neurofibromatose tipo 1. Podem atingir dimensões gigantescas, tornando a excisão cirúrgica tecnicamente desafiadora devido à sua natureza infiltrativa e à acentuada vascularização. Neste artigo, relatamos o caso de um homem de 45 anos com um neurofibroma plexiforme congênito gigante, originado na região glútea esquerda, com extensão para o membro inferior, que se apresentou com crescimento rápido recente, dor e ulceração cutânea. A ressonância magnética revelou uma grande lesão pediculada envolvendo as raízes nervosas bilaterais de S2 a S5, compatível com neurofibroma plexiforme. A excisão cirúrgica foi realizada com sucesso por meio de controle vascular temporário, mediante a aplicação de pinças intestinais oclusivas no pedículo tumoral volumoso e altamente vascularizado, permitindo a secção controlada do pedículo, hemostasia eficaz e remoção segura do tumor. Apesar do tamanho e da vascularização da lesão, o sangramento intraoperatório foi controlado, e realizou-se o fechamento primário da ferida. Não houve intercorrências no pós-operatório, e a cicatrização foi satisfatória. Este caso demonstra que o controle vascular temporário de um pedículo tumoral maciço, utilizando pinças intestinais, é uma técnica simples, eficaz e reprodutível para alcançar hemostasia durante a excisão de neurofibromas plexiformes gigantes em regiões anatomicamente complexas.

Palavras-chave
- neurofibroma plexiforme
- neurofibromatose tipo 1
- tumor da bainha do nervo periférico
- região glútea
- excisão cirúrgica
- relato de caso

Abstract

Plexiform neurofibromas are benign peripheral nerve sheath tumors considered pathognomonic of neurofibromatosis type 1. They may reach a massive size, making surgical excision technically challenging due to their infiltrative nature and marked vascularity. We herein report the case of a 45-year-old male with a giant congenital plexiform neurofibroma arising from the left gluteal region with extension into the lower limb, presenting with recent rapid enlargement, pain, and skin ulceration. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed a large pedunculated lesion involving bilateral S2 to S5 nerve roots, consistent with a plexiform neurofibroma. Surgical excision was successfully performed using temporary vascular control achieved by applying occluding bowel clamps to the large, highly vascular tumor stalk, which ensured controlled division of the pedicle, effective hemostasis, and safe tumor removal. Despite the size and vascularity of the lesion, intraoperative bleeding was

Keywords
- plexiform neurofibroma
- neurofibromatosis type 1
- peripheral nerve sheath tumor
- gluteal region
- surgical excision
- case report

recebido
6 de janeiro de 2026
aceito
1º de junho de 2026

DOI https://doi.org/10.1055/s-0046-1829098. 2177-1235.

Editor-chefe: Dov Charles Goldenberg.

© 2026. The Author(s).
This is an open access article published by Thieme under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 International License, permitting copying and reproduction so long as the original work is given appropriate credit (https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/)

Thieme Revinter Publicações Ltda., Rua Rego Freitas, 175, loja 1, República, São Paulo, SP, CEP 01220-010, Brazil

manageable, and primary wound closure was achieved. The postoperative course was uneventful, with satisfactory wound healing. This case demonstrates that temporary vascular control of a massive pedunculated stalk using bowel clamps is a simple, effective, and reproducible technique for achieving hemostasis during excision of giant plexiform neurofibromas in anatomically challenging regions.

Introdução

Os neurofibromas plexiformes são tumores benignos da bainha dos nervos periféricos e são considerados patognomônicos da neurofibromatose tipo 1 (NF-1).[1,2] Geralmente congênitos e de crescimento lento, podem atingir grandes dimensões ao longo de décadas. Devido ao seu padrão de crescimento infiltrativo, à intensa vascularização e à proximidade com importantes estruturas neurovasculares, o tratamento cirúrgico ainda é desafiador.[3,4] As localizações mais frequentes são a cabeça e o pescoço, seguidos pelo tronco. Neurofibromas plexiformes gigantes originados na região glútea com extensão para o membro inferior são menos comuns e podem comprometer significativamente a função e a qualidade de vida.[5,6] Neste artigo, relatamos o caso de um neurofibroma plexiforme gigante originado na região glútea esquerda de um homem de 45 anos.

Relato de Caso

Um homem de 45 anos apresentou-se com aumento de volume de longa evolução na região glútea esquerda. A lesão era congênita e apresentava crescimento lento e progressivo. O paciente não havia procurado atendimento médico anteriormente, pois não apresentava queixas significativas relacionadas ao tumor e conseguia realizar suas atividades diárias. A deambulação encontrava-se preservada, embora com leve dificuldade. Ele não relatava dificuldade para urinar ou evacuar. Não havia alterações urinárias ou intestinais, nem déficits neurológicos. O paciente costumava usar roupas folgadas, como calças largas e *lungi*. Nos dois a três meses anteriores à admissão, ele observou um aumento acelerado do volume da lesão, acompanhado por dor, desconforto, sensação de peso e tração na região glútea esquerda. Além disso, desenvolveu-se uma úlcera de aproximadamente 5×4 cm sobre a massa, com evolução de dois meses, motivando a procura por atendimento especializado.

Havia histórico familiar positivo sugestivo de neurofibromatose, reforçando a etiologia genética da doença. Ao exame físico, observou-se massa difusa de partes moles, indolor, medindo aproximadamente 57×30 cm, envolvendo a região glútea esquerda e estendendo-se distalmente para o membro inferior (►**Fig. 1**). A lesão apresentava margens imprecisas, compatíveis com padrão de crescimento plexiforme. Também foram identificados múltiplos nódulos cutâneos pequenos, firmes, arredondados e indolores, além de manchas café com leite distribuídas pelo corpo. O paciente pesava 60 kg.

A ressonância magnética evidenciou grande lesão pediculada de partes moles originada na região glútea esquerda, com extensão a partir do canal vertebral e envolvimento bilateral das raízes nervosas de S2 a S5, promovendo expansão bilateral dos forames neurais e ausência dos elementos posteriores do sacro. A lesão estendia-se ao longo do membro inferior e apresentava características compatíveis com neurofibroma plexiforme, incluindo intensidade de sinal heterogênea e acometimento de múltiplos planos teciduais.

A excisão cirúrgica da lesão foi planejada. O neurofibroma apresentava pedículo volumoso e intensamente vascularizado. Devido à espessura e ao tamanho excessivos do pedículo, a ligadura convencional não era factível. Optou-se,



Fig. 1 Aspecto clínico pré-operatório de neurofibroma gigante originado na região glútea esquerda.



Fig. 2 Aspecto pós-operatório após excisão de neurofibroma da região glútea esquerda.

portanto, pela aplicação de pinças intestinais para oclusão pedicular. Como o pedículo era demasiado volumoso para ser controlado de uma única vez, ele foi dividido em duas porções, sendo aplicadas pinças oclusivas em ambos os lados, permitindo adequado controle vascular e hemostasia. A massa foi então ressecada de forma controlada. A peça cirúrgica foi encaminhada para exame anatomopatológico. Os grandes retalhos cutâneos remanescentes foram fechados sobre dois drenos de sucção n.° 14 (►**Fig. 2**). Durante o procedimento, o paciente recebeu transfusão de três unidades de concentrado de hemácias e duas unidades de plasma fresco congelado. Ao longo de todo o tratamento, foram transfundidas oito unidades de concentrado de hemácias. O tumor pesava 11,1 kg. No pós-operatório, foram realizados curativos seriados da ferida operatória, que evoluiu com adequada cicatrização. O laudo anatomopatológico descreveu "tumor maciço difuso de partes moles – neurofibroma".

Discussão

Os neurofibromas plexiformes ocorrem em cerca de 30–50% dos pacientes com neurofibromatose tipo 1 (NF-1) e frequentemente se manifestam precocemente na vida, embora a apresentação clínica possa ser tardia devido ao crescimento lento do tumor e à preservação funcional nos estágios iniciais.[2,7] A região glútea constitui um local incomum de origem desses tumores, que podem atingir proporções gigantescas antes da intervenção terapêutica.[6] A ulceração sobre neurofibromas plexiformes é incomum, mas pode ocorrer em lesões de grande volume em decorrência de necrose por pressão e comprometimento da integridade cutânea.[7] A ressonância magnética é o método de imagem de escolha para avaliação dos neurofibromas plexiformes, geralmente demonstrando intensidade de sinal heterogênea e o característico "sinal do alvo" (*target sign*).[4]

A excisão cirúrgica continua a ser o tratamento de escolha, porém representa um desafio técnico devido ao padrão infiltrativo difuso, à ausência de planos de clivagem bem definidos e à intensa vascularização dessas lesões.[5,8] A perda sanguínea maciça é uma complicação amplamente reconhecida na ressecção de neurofibromas plexiformes gigantes.[8]

No presente caso, o controle vascular temporário mediante a aplicação de pinças intestinais oclusivas sobre o volumoso pedículo tumoral mostrou-se um método simples e eficaz para obtenção de hemostasia. A divisão do pedículo em dois segmentos permitiu o controle seguro dos vasos nutridores e contribuiu para a redução do sangramento intraoperatório.

O tamanho descomunal do tumor promoveu distensão progressiva da pele adjacente. Esse processo produziu efeitos semelhantes aos observados nos fenômenos de expansão tecidual e de autonomização (*delay phenomenon*), aumentando a vascularização dos tecidos cutâneos e contribuindo para a viabilidade dos grandes retalhos utilizados para o fechamento primário.

O tratamento de tumores gigantes frequentemente exige adaptações técnicas intraoperatórias voltadas ao controle dos pedículos vasculares e à minimização de complicações.

Conclusão

Neurofibromas plexiformes gigantes originados na região glútea são raros e representam importante desafio cirúrgico. Avaliação pré-operatória cuidadosa, planejamento intraoperatório meticuloso, antecipação das perdas sanguíneas e utilização de técnicas inovadoras de hemostasia são fundamentais para a obtenção de resultados satisfatórios. O diagnóstico precoce e a intervenção oportuna podem reduzir a morbidade e melhorar a qualidade de vida de pacientes com NF-1.[1,4]

Declaração de Disponibilidade de Dados
Dados disponíveis mediante solicitação ao autor correspondente.

Suporte Financeiro
Os autores declaram que não receberam suporte financeiro de agências dos setores públicos, privado ou sem fins lucrativos para a realização deste estudo.

Conflito de Interesses
Os autores não têm conflito de interesses a declarar.

Referências

1 Ferner RE. Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2: a twenty first century perspective. Lancet Neurol 2007;6(04): 340–351
2 Friedman JM. Neurofibromatosis 1. In: Adam MP, Everman DB, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington; 1998–2023 [atualizado em 2023]
3 Tucker T, Wolkenstein P, Revuz J, Zeller J, Friedman JM. Association between benign and malignant peripheral nerve sheath tumors in NF1. Neurology 2005;65(02):205–211
4 Fisher MJ, Blakeley JO, Weiss BD, et al. Management of neurofibromatosis type 1-associated plexiform neurofibromas. Neuro-oncol 2022;24(11):1827–1844
5 Needle MN, Cnaan A, Dattilo J, et al. Prognostic signs in the surgical management of plexiform neurofibroma: the Children's Hospital of Philadelphia experience, 1974-1994. J Pediatr 1997; 131(05):678–682
6 Sharma S, Pokhrel B, Khadka N, Rayamajhi S, Man Shrestha J, Lohani I. A 63-kg giant neurofibroma in the right lower extremity and gluteal region of a 22-year-old woman: A case report. Clin Case Rep 2021;9(06):e04152
7 Korf BR. Plexiform neurofibromas. Am J Med Genet 1999;89(01): 31–37
8 McCaughan JS Jr, Holloway SM. Surgical management of massive plexiform neurofibromatosis. Ann Plast Surg 1983;10(06): 473–480