

# Ressecção de neurofibroma plexiforme do punho

## Wrist plexiform neurofibroma resection

João Pedro Fernandes Abib<sup>1</sup>, Elizabeth de Alvarenga Borges da Fonseca<sup>2</sup>, Claudio Roberto Martins Xavier<sup>3</sup>,  
Alessandro Monterroso Felix<sup>4</sup>, Monica Paschoal Nogueira<sup>5</sup>

### RESUMO

A neurofibromatose tipo 1 é uma doença genética caracterizada principalmente pelo crescimento de tumores ao longo dos nervos. Descrevemos um paciente com um grande neurofibroma no punho, submetido a ressecção cirúrgica, e sua evolução clínica. O caso destaca a importância do acompanhamento longitudinal em pacientes com NF1 e do planejamento cirúrgico criterioso em lesões infiltrativas de punho.

**Palavras-chave:** neurofibromatose tipo 1; neurofibroma; punho; carpo; cirurgia de mão.

### SUMMARY

Neurofibromatosis type 1 is a genetic disease characterized primarily by the growth of tumors along the nerves. We describe a patient with a large neurofibroma in the wrist, its resection, and clinical evolution. The case highlights the importance of longitudinal follow-up in patients with NF1 and careful surgical planning in infiltrative wrist lesions.

**Keywords:** neurofibromatosis type 1; neurofibroma; wrist; carpus; hand surgery.

### INTRODUÇÃO

A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença genética autossômica dominante, com incidência aproximada de 1:3.000 nascidos vivos e penetrância quase completa até a adolescência. Caracteriza-se por manchas café-com-leite neurológicas e ortopédicas. Destacam-se as deformidades ósseas e os neurofibromas que apresentam caráter infiltrativo e podem comprometer significativamente a função do membro.<sup>1</sup>

Embora os neurofibromas possam surgir em diferentes regiões do corpo, a localização em punho e mão é rara, mas de extrema importância pela complexa anatomia local, que envolve ossos carpais, ligamentos e tendões.<sup>2,3</sup>

Relatamos o caso de um paciente com NF1, acompanhado desde a infância em nosso serviço, que desenvolveu neurofibroma plexiforme volumoso em punho esquerdo. A ressecção cirúrgica foi indicada pela repercussão funcional e estética, com bom resultado clínico e preservação da função da mão.

1. R1 do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

2. R5 do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, Brasil

3. Chefe do Grupo de Mão do Hospital do Servidor Público Estadual (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

4. Médico Ortopedista, Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

5. Chefe do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), São Paulo, Brasil

**Autor responsável:** Claudio Roberto Martins Xavier / **E-mail:** [claudiormxavier@hotmail.com](mailto:claudiormxavier@hotmail.com)

## RELATO DO CASO

Paciente masculino, 16 anos, portador de neurofibromatose tipo 1, em acompanhamento desde a infância em nosso serviço. Inicialmente apresentava múltiplas manchas café-com-leite difusas, genu valgo bilateral e dismetria leve de membros inferiores, sendo instituído tratamento conservador com fisioterapia motora a partir dos 5 anos de idade (Figura 1).

Durante a adolescência, evoluiu com o aparecimento de tumoração volumosa em punho esquerdo, de crescimento lento, inicialmente indolor, mas que passou a causar desconforto funcional, especialmente durante atividades esportivas, além de impacto estético. Ao exame físico, observou-se massa em topografia ulnar do punho, de consistência elástica, pouco aderida, com mobilidade preservada da mão e ausência de déficits motores ou sensitivos.

A ressonância magnética evidenciou massa lobulada infiltrativa em tecidos moles, insinuando-se entre os ossos carpais, em íntimo contato com hamato, pisiforme e piramidal, com sinais de destruição

cortical. Devido a esses achados e à repercussão funcional, foi indicada ressecção cirúrgica da lesão.

## DESCRIÇÃO CIRÚRGICA

O procedimento foi realizado sob anestesia geral associada a bloqueio regional, com o paciente em decúbito dorsal e membro superior posicionado em mesa auxiliar.

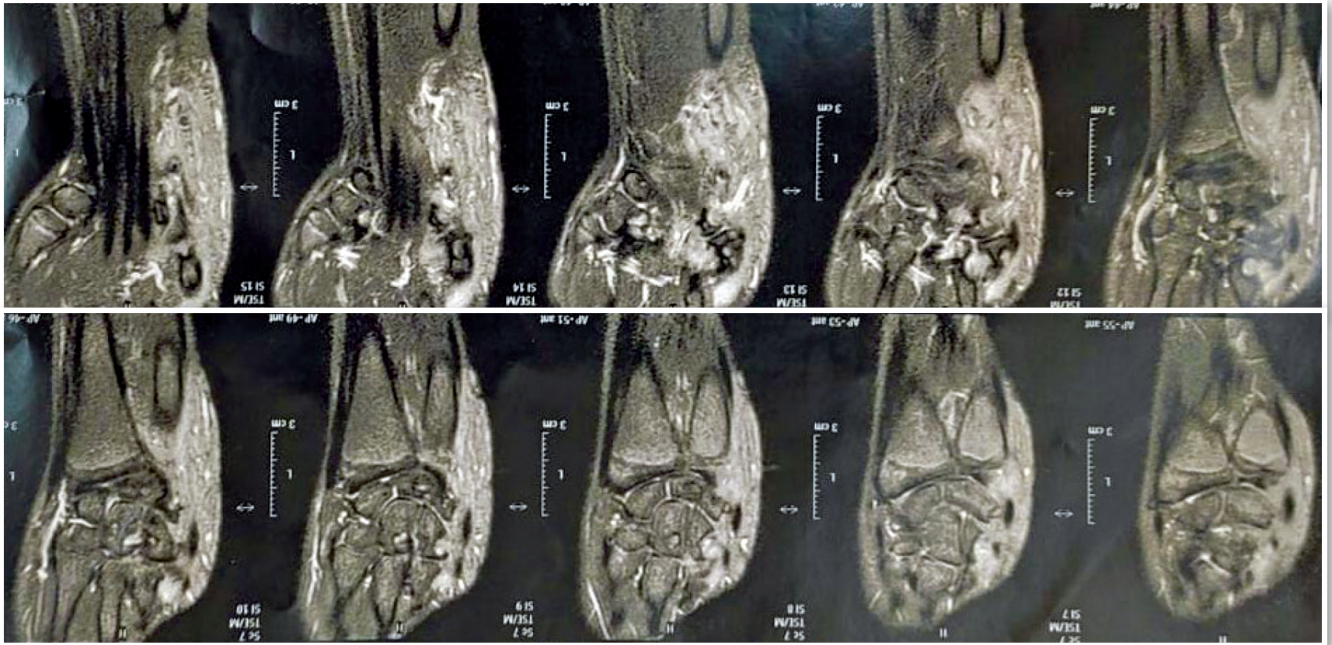
Foi realizada incisão longitudinal na face ulnar do punho esquerdo. A dissecação revelou massa infiltrativa mal delimitada, em contato com o feixe neurovascular ulnar e com os tendões flexores e extensores.

A ressecção foi realizada em bloco, preservando-se as estruturas importantes. Após, foi realizada hemostasia cuidadosa, seguida de fechamento por planos.

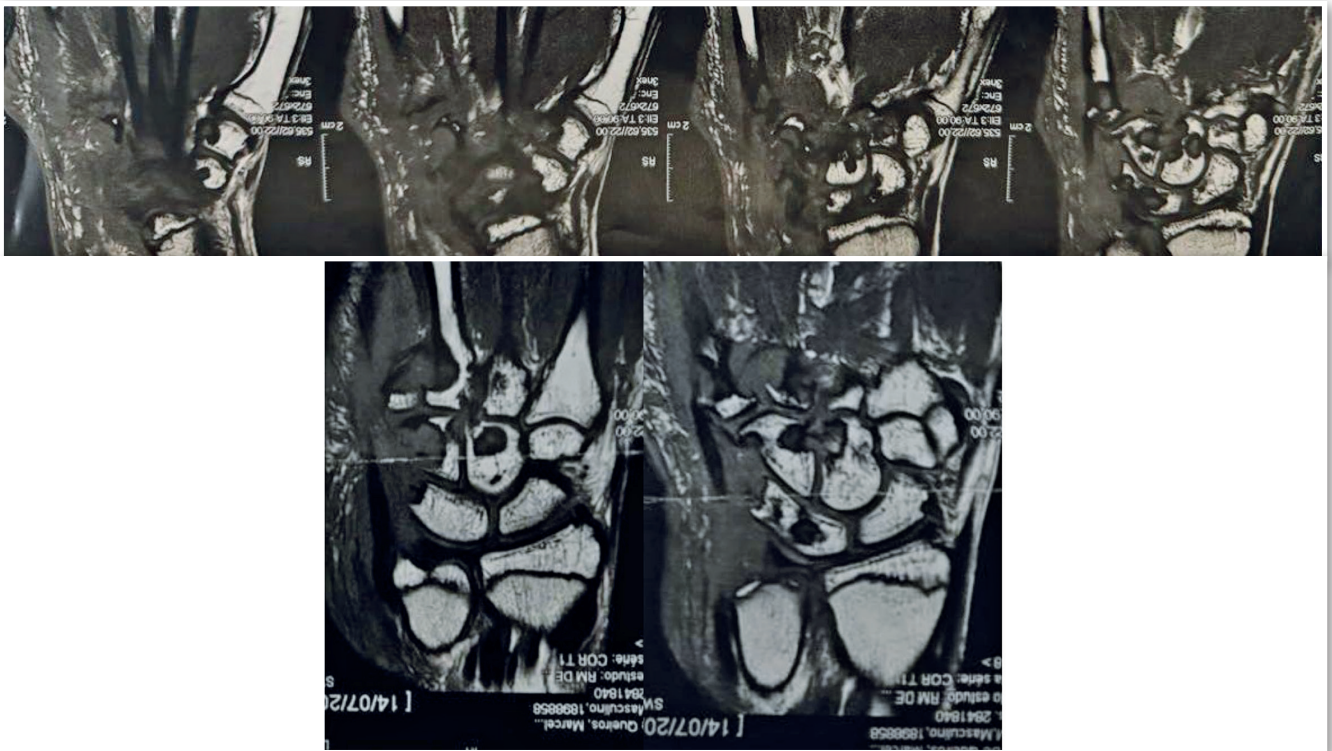
No pós-operatório imediato, o paciente apresentou dor controlada e parestesia discreta em territórios de 4º e 5º quirodáctilos, sem déficit motor.



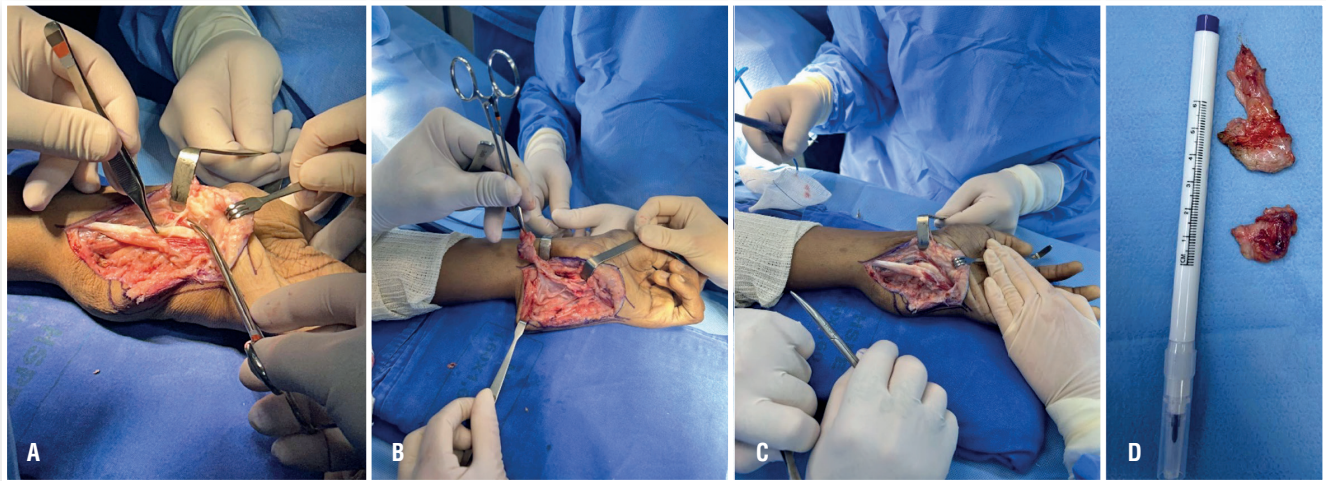
Figura 1. Aspectos clínicos pré-operatórios.



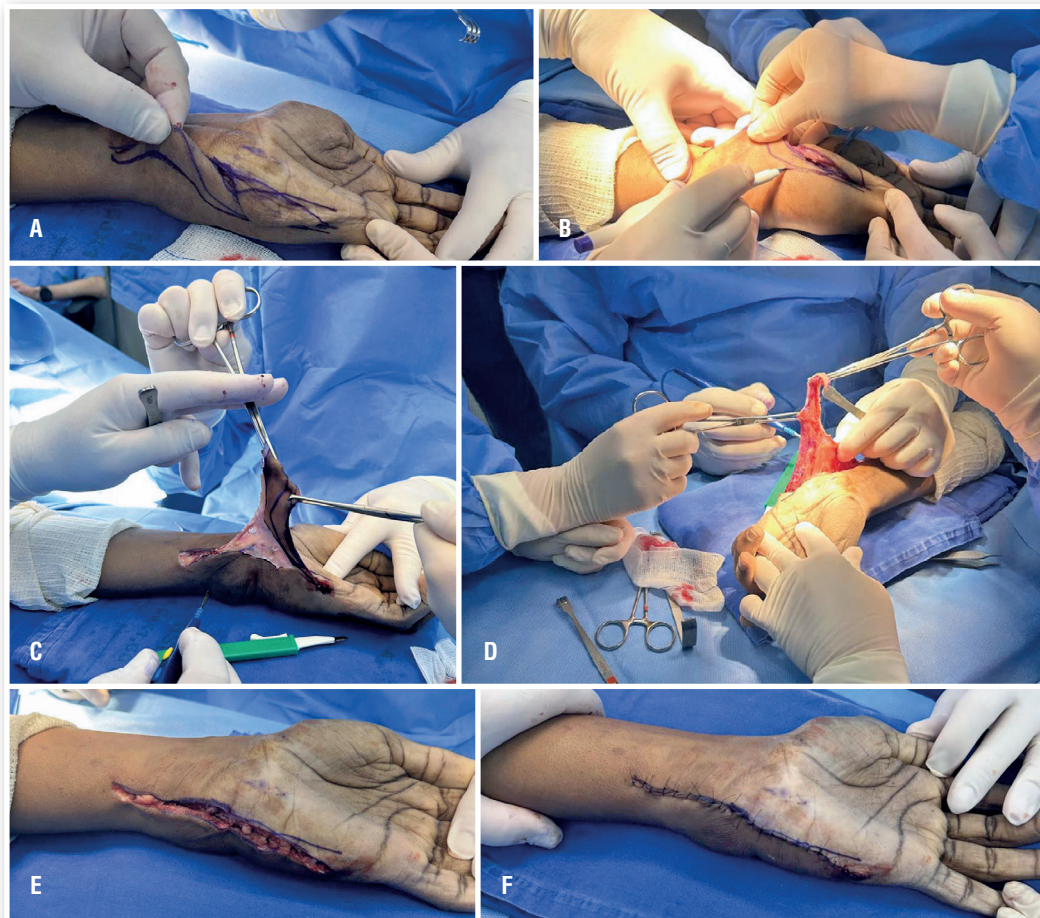
**Figura 2.** Ressonância magnética do punho esquerdo evidenciando massa tumoral de grande volume próximo a ulna.



**Figura 3.** Ressonância magnética do punho esquerdo apresentando erosões ósseas no capitato, hamato, semi lunar e piramidal, e na base dos metatarsos III a V.



**Figura 4.** A) Dissecção do tumor plexiforme, a partir de incisão longitudinal do lado ulnar do punho esquerdo, e sua separação dos tendões flexores. B) Extensão da dissecção do tumor para o lado ulnar do punho. C) Aspecto volar do antebraço esquerdo após a ressecção tumoral. D) Aspecto macroscópico do neurofibroma plexiforme ressecado.



**Figura 5.** A) Medida do excesso de pele ulnar por sobreposição; B) Marcação do excesso de pele; C) Ressecção de pele do aspecto ulnar excedente, vista ulnar; D) Ressecção de excesso de pele, vista interna; E e F) Aspecto final após ressecção, antes e depois das suturas.

## DISCUSSÃO

A NF1 apresenta clínica variável, exigindo acompanhamento prolongado e multidisciplinar. As deformidades esqueléticas, como dismetria, genu valgo e escoliose, são comuns e podem necessitar de correção cirúrgica.

O neurofibroma no punho é uma manifestação rara, porém com grande impacto funcional. A ressonância magnética é fundamental para o planejamento cirúrgico, permitindo caracterizar extensão da infiltração e contato com ossos carpais, como descrito por Gosein et al.<sup>2</sup>

Na literatura, a cirurgia é a principal modalidade terapêutica em lesões sintomáticas. Friedrich et al.<sup>1</sup> mostrou que ressecções em membros superiores apresentam bons resultados funcionais, ainda que complicações neurológicas transitórias possam ocorrer. Onesti et al.<sup>4</sup> demonstraram que abordagens cirúrgicas individualizadas, de acordo com profundidade e extensão, impactam diretamente nos resultados funcionais.

Nosso paciente apresentou evolução satisfatória após ressecção, preservando função da mão.

Este relato demonstra a importância do acompanhamento longitudinal de pacientes com NF1, permitindo identificar precocemente complicações ortopédicas e planejar intervenções no momento oportuno. A ressecção do neurofibroma volumoso em punho esquerdo

possibilitou melhora clínica e preservação funcional, reforçando a necessidade de abordagem multidisciplinar e de planejamento cirúrgico cuidadoso em lesões infiltrativas de punho.

## CONFLITOS DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflitos de interesses.

## REFERÊNCIAS

1. Friedrich RE, Diekmeier C. Peripheral nerve sheath tumors of the upper extremity and hand in patients with neurofibromatosis type 1: topography of tumors and evaluation of surgical treatment in 62 patients. *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW*. 2017;6:Doc12.
2. Gosein M, Narinesingh D, Naraynsingh V. Plexiform neurofibroma of the wrist: imaging features and clinical correlation. *Case Rep Radiol*. 2013;2013:793928.
3. Nguyen R, Ibrahim C, Friedrich RE, Westphal M, Schuhmann M, Mautner VF. Growth behavior of plexiform neurofibromas after surgery. *Genet Med*. 2013;15(9):691-7.
4. Onesti MG, Carella S, Spinelli G, Martano A, Giustini S, Scuderi N. A study of 17 patients affected with plexiform neurofibromas in upper and lower extremities: comparison between different surgical techniques. *Acta Chir Plast*. 2009;51(2):35-40.