

Tumores do plexo lombossacral

Relato de dois casos e revisão da literatura

José Fernando Guedes-Corrêa^{1,2}, Carlos Alberto Basílio-de-Oliveira³,
Marcos Santos⁴, Rogério Martins Pires de Amorim⁵, Raquel Megali⁶

Setor de Neurocirurgia, Clínica Cirúrgica B do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG) da
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (Unirio). Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Serviço de Neurocirurgia do Hospital Mário Lioni. Duque de Caxias, RJ, Brasil

RESUMO

Introdução: Tumores do plexo lombossacral (TPLS) são raros. Entre estes, neurofibromas e schwannomas são os mais comuns. Em geral, atingem grandes proporções, sendo, na maioria das vezes, detectados incidentalmente durante investigações de sintomas inespecíficos, tais como dor abdominal, dor lombar e constipação. Por vezes, comprometem a coluna vertebral, provocando destruição dos corpos vertebrais e/ou alargamento dos forames intervertebrais, podendo haver invasão do canal vertebral. **Objetivo:** Relatar os casos de dois pacientes que apresentavam volumosas massas retroperitoneais removidas cirurgicamente. O acesso cirúrgico foi realizado pela equipe da cirurgia geral, e a equipe de neurocirurgia procedeu a ressecção de ambos os tumores por meio de dissecação microcirúrgica no interior do músculo psoas maior. O exame histopatológico diagnosticou neurofibroma e schwannoma, não relacionados à neurofibromatose tipo 1 (NF1). **Conclusão:** Os TPLS são lesões cujo tratamento deve ser cirúrgico, realizado por equipe multidisciplinar, utilizando técnicas de microcirurgia para obtenção de um bom resultado funcional com possibilidade de ressecção total sem déficit neurológico.

PALAVRAS-CHAVE

Plexo lombossacral. Neurofibroma. Neurilemoma.

ABSTRACT

Lumbosacral plexus tumors. Report of two cases and literature review

Introduction: Lumbosacral plexus tumors (LSPT) are rare. Neurofibromas and schwannomas are the most common types. In general, they reach large sizes and most of them are detected incidentally during investigation for unspecific symptoms such as abdominal pain, lumbar pain and constipation. Sometimes, the lesions compromise the spine, destroy the vertebral bodies, enlarge the intervertebral foramina and may invade the spinal canal. **Objective:** To present two patients with voluminous retroperitoneal masses which were surgically removed. In both cases the general surgery team approached the retroperitoneum via anterior incision. Then, the neurosurgery team performed the microsurgical dissection of the lesions in the inner part of the psoas major muscle, with resection of both tumors. The histopathological analysis diagnosed neurofibroma and schwannoma not related to neurofibromatosis type 1 (NF1).

Conclusion: Lumbosacral plexus tumors are lesions with indication for surgical treatment. They must be treated by a multidisciplinary team with microsurgical technique in order to obtain good functional results. With this approach, total tumor resection without neurological deficit is possible.

KEY WORDS

Lumbosacral plexus. Neurofibroma. Neurilemmoma.

1 Professor doutor do Setor de Neurocirurgia – Departamento de Cirurgia, Clínica Cirúrgica B, Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG) da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (Unirio). Rio de Janeiro, RJ.

2 Chefe do Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Clínicas Mário Lioni. Duque de Caxias, RJ, Brasil.

3 Professor titular da disciplina de Anatomia Patológica do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG) da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (Unirio). Rio de Janeiro, RJ.

4 Neurocirurgião do Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Clínicas Mário Lioni, Duque de Caxias, RJ, Brasil.

5 Residente de Neurocirurgia do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG). Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (Unirio), Rio de Janeiro, RJ.

6 Monitora da disciplina de Anatomia. Instituto Biomédico (IB) – Centro de Ciências Biológicas e da Saúde (CCBS). Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (Unirio). Rio de Janeiro, RJ.

Introdução

Tumores do plexo lombossacral (TPLS) não relacionados à neurofibromatose do tipo 1 (NF1) são lesões raras. Esses tumores corresponderam a menos de 2% dos 546 tumores de nervos periféricos avaliados por Kim e cols.¹¹. Essas massas, em geral, atingem grandes proporções, sendo descobertas, na maioria das vezes, durante investigação para quadros clínicos inespecíficos, tais como: dor abdominal, constipação, parestesias em membros inferiores, lombalgia e hematuria^{1,6,9}. Neurofibromas e schwannomas compõem a maioria dos tumores intrapélvicos acima citados. Os schwannomas, também chamados de neurilemomas, são tumores da bainha nervosa que, por vezes, comprometem a coluna vertebral provocando destruição dos corpos vertebrais, alargamento dos forames intervertebrais e invasão do canal raquiano, com compressão medular ou da cauda equina, constituindo lesões do tipo em “ampulheta” ou em “halteres”^{10,17}.

Apresentamos dois casos de pacientes que foram operados de volumosas massas retroperitoneais. O estudo histopatológico diagnosticou um neurofibroma e um schwannoma, ambos sem relação com NF1.

Relato dos casos

Caso 1

Paciente do sexo feminino, de 58 anos de idade e de cor branca. Apresentava uma evolução de seis meses de dor abdominal e lombalgia à direita. Ultrasonografia de abdome e estudos radiográficos simples foram inconclusivos. Posteriormente, foi submetida à ressonância magnética (RM) da coluna lombar que evidenciou lesão lobulada, medindo cerca de 7 cm em seu maior diâmetro, acometendo a região paravertebral de L4-L5 à direita, com destruição da porção lateral dos corpos vertebrais correspondentes (Figura 1). A lesão localizava-se na intimidade do músculo psoas maior.

Caso 2

Paciente do sexo masculino, de 47 anos de idade e de cor branca, apresentava quadro de dor abdominal e lombalgia à direita com dois meses de evolução. A tomografia computadorizada (TC) da coluna lombar evidenciou massa lobulada de grande volume (7,7 cm x 4,4 cm), acometendo a região paravertebral de L3-L5 à direita, com destruição da porção lateral dos corpos vertebrais correspondentes (Figura 2) e também na intimidade do músculo psoas maior.



Figura 1 – (caso 1) RM evidenciando lesão expansiva paravertebral direita.

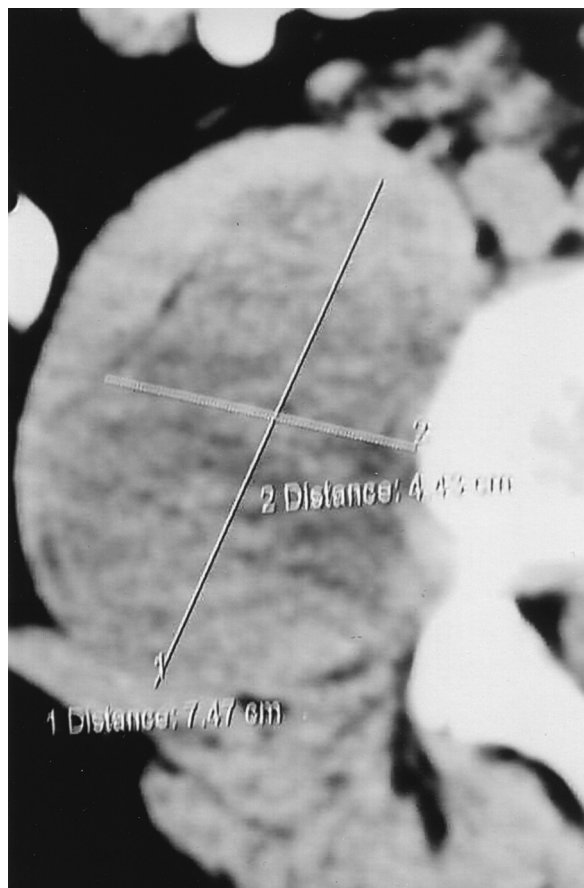


Figura 2 – (caso 2) TC evidenciando lesão da região paravertebral direita.

Tratamento cirúrgico

Apesar de os exames físico e neurológico dos pacientes não demonstrarem alterações, foi indicado tratamento cirúrgico com base nos resultados dos exames de imagem.

Após acesso à região retroperitoneal pela equipe de cirurgia geral, foi feita a exposição do músculo psoas

maior direito. Durante esse procedimento, tomou-se especial cuidado na identificação e proteção do ureter, conforme sugerido por Tiel e Kline¹⁶. A equipe de neurocirurgia realizou divulsão das fibras do músculo psoas maior, acompanhando seu sentido, na região que se achava abaulada à palpação digital, com exposição da massa tumoral (Figura 3).



Figura 3 – Visualização da massa tumoral, após avulsão do músculo psoas maior (caso 2).

Ambos os tumores eram encapsulados. Empregando técnicas microcirúrgicas, procedeu-se à delicada dissecação das massas no interior do músculo psoas maior. Após o isolamento dos tumores, foi realizada inspeção visual para observar a relação das massas com as raízes nervosas. Foi feita a abertura da cápsula, utilizando-se uma incisão longitudinal em área sem a presença de fascículos nervosos visíveis. Procedeu-se, então, ao esvaziamento paulatino dos tumores (Figura 4), possibilitando a mobilização delicada dos pólos superior e inferior das lesões. Atenção especial foi dada aos fascículos nervosos que penetravam pelo dorso do tumor, uma vez que poderiam ser lesados durante a mobilização. Utilizou-se neuroestimulador em ambos os casos, buscando-se avaliar fibras funcionais e não-funcionais que pudessem ser sacrificadas. De modo geral, as fibras que atravessavam a cápsula tumoral eram não-funcionais. Conforme o esperado, a ressecção do neurofibroma (caso 1) foi muito mais trabalhosa que a do schwannoma (caso 2), resultando em déficit motor pós-operatório.

Durante o manuseio das lesões, especial atenção foi dada aos pedículos arteriais nutritores que, nos dois casos, penetravam na massa tumoral por sua face dorsal, sendo ramos diretos das artérias lombares e intercostais. Após ressecção fragmentada do tumor (Figura 5), procedeu-se ao colapso da cápsula e coagulação dos pedículos vasculares tumorais.

Durante todo o processo de exérese tumoral foi possível individualizar as raízes nervosas do plexo

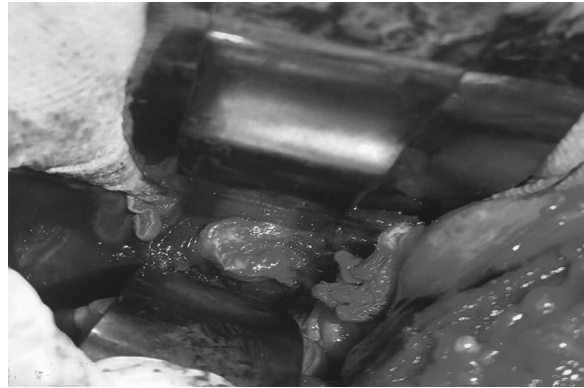


Figura 4 – Esvaziamento tumoral (caso 2).

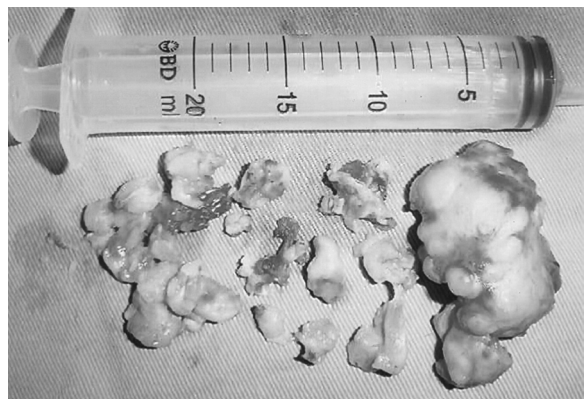


Figura 5 – Fragmentos tumorais removidos (caso 2).

lombossacral (PLS) que davam origem ao tumor. Dessa forma, foi deixada pequena porção da cápsula no primeiro caso e permitida a ressecção completa sem lesão nervosa direta aparente no segundo caso. Em nenhum dos casos foi utilizado enxerto neural.

Resultados

A paciente com neurofibroma (caso 1) evoluiu no pós-operatório com parestesia do músculo quadríceps femoral, dificultando a marcha, e com dor de tipo queimação na face medial da coxa direita. O déficit pós-operatório foi classificado como M3, segundo a escala do British Medical Research Council¹³. Passados 12 meses da cirurgia, houve recuperação da força muscular para M4, havendo persistência da dor, porém em menor intensidade. A paciente é mantida com carbamazepina 200 mg duas vezes ao dia e fisioterapia.

O paciente com schwannoma (caso 2) evoluiu sem intercorrências no período pós-operatório, obtendo alta assintomático (Figura 6).



Figura 6 – RM de controle (caso 2).

Os aspectos histopatológicos do neurofibroma (caso 1) e do schwannoma (caso 2) estão apresentados, respectivamente, nas figuras 7 e 8.

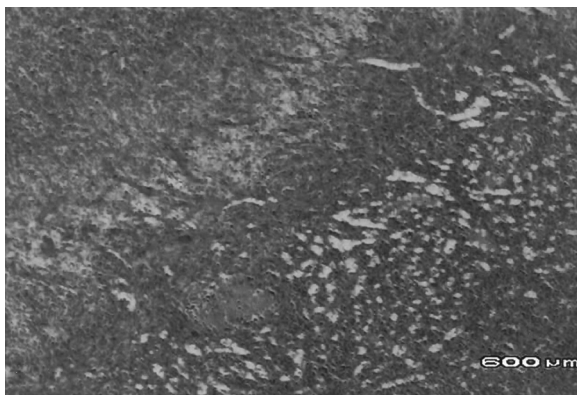


Figura 7 – Aspecto histopatológico de neurofibroma (caso 1), evidenciando células fusiformes ao lado de focos mixóides do estroma (hematoxilina-eosina – 20x).

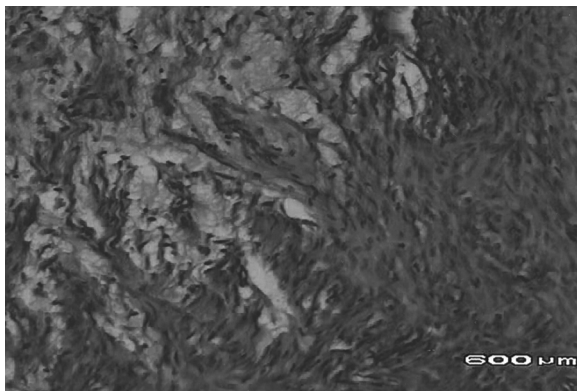


Figura 8 – Aspecto histopatológico de schwannoma (caso 2) com células distribuídas em paliçadas, com áreas de edema, ao lado de focos hemorrágicos recentes (hematoxilina-eosina – 40x).

Discussão

Lesões tumorais acometendo o retroperitônio e o PLS são raramente vistas por neurocirurgiões, havendo restrita experiência⁶. Além disso, a história natural desses tumores é imprevisível. Por isso, ainda não existe um protocolo ideal de tratamento dessas lesões^{15,16}. A conduta nos casos aqui relatados foi de ressecção cirúrgica das lesões, conforme vem sendo adotada na literatura¹⁴.

Entre os TPLS, os neurofibromas são os mais comuns, seguidos dos schwannomas, conforme observado na série de Kim e cols.¹¹ Nesta, dos 546 tumores de nervos periféricos avaliados, 10 (1,8%) eram neurofibromas isolados, 6 (1,1%) eram schwannomas e 9 (1,6%) correspondiam a neurofibromas com neurofibromatose do tipo 1 associada¹¹. Dos tumores malignos da bainha neural envolvendo o PLS, houve um caso de neuroblastoma (0,2%)¹¹. No entanto, o PLS também pode ser invadido por extensões de tumores malignos dos órgãos pélvicos^{2,7,15}. Existem dois grandes grupos de neurofibromas: o primeiro composto por tumores relacionados à NF1, e o segundo composto por tumores sem relação com outras lesões neoplásicas^{4,5,12}. Este último grupo mais freqüente é formado por tumores fusiformes e plexiformes^{4,5,12}, como no caso por nós descrito. Segundo Kline e Hudson¹², neurofibromas solitários são mais comuns em mulheres e geralmente ocorrem do lado direito, por razões ainda desconhecidas; similarmente os casos apresentados neste relato localizavam-se à direita.

A evolução dos sinais e sintomas pode ser prolongada em razão da capacidade de expansão tumoral na região lombossacral e do crescimento lento das massas tumorais². Nos casos aqui relatados, a evolução foi de seis e dois meses, respectivamente, sendo menor que o referido na literatura³.

O acesso anterior, além de facilitar a ressecção dos TPLS, acarreta menor risco de lesão da vascularização da região intrapélvica, já que facilita a visualização dessas estruturas². O acesso posterior, por sua vez, permite melhor visualização das raízes nervosas e da cauda equina, porém dificulta a proteção das estruturas vasculares². Nos dois casos apresentados, o acesso cirúrgico anterior, a partir de incisão xifo-púbiana, foi realizado pela equipe da cirurgia geral. Embora alguns autores prefiram o acesso retroperitoneal por lombotomia, optou-se por um acesso que possibilitasse visão mais direta da vascularização dos tumores. Em ambos os casos, cuidadosa proteção do ureter foi tomada, uma vez que este pode ser lesado inadvertidamente durante o acesso cirúrgico⁹.

Na maioria dos casos, como nos dois apresentados, o tumor situa-se na intimidade do músculo psoas maior¹²,

sendo possível, através da inspeção e palpação, avaliar-se consistência e tamanho da lesão. Aconselha-se delicada avulsão das fibras musculares ao longo do trajeto destas, sob lupa, até atingir-se a cápsula tumoral^{3,12}. A conduta por nós empregada é a de utilização de técnicas microcirúrgicas a fim de se evitar lesões neurológicas ou musculares diretas. O tumor e os fascículos nervosos proximais e distais devem ser cuidadosamente dissecados, o que permite a exposição dos pólos tumorais superior e inferior.

Em ambos os casos, durante todo o processo, a dissecação dos fascículos nervosos foi feita em sentido centrípeto em relação à massa tumoral. Procuramos dissecar os tumores da massa muscular circunvizinha, buscando isolá-los em torno de 360°, o que não foi possível com relação ao neurofibroma, já que este se aderiria às raízes nervosas. É possível distinguir-se os neurofibromas dos schwannomas a partir da relação dos fascículos nervosos com tumor. Os neurofibromas têm mais fascículos entrando e saindo da massa tumoral, ou um fascículo mais evidente de entrada ou de saída, quando comparados com os schwannomas³.

A dissecação intracapsular é sempre assimétrica, iniciando-se geralmente pelo pólo inferior do tumor, conforme recomendam Tiel e Kline¹⁶. Nos dois casos, esvaziamos as massas paulatinamente para facilitar a identificação dos elementos nervosos e sua mobilização. Geralmente, o schwannoma é ressecável completamente e deve ser acessado com esse intuito. Esta deve ser realizada pelo progressivo isolamento do nervo da massa tumoral em si, a fim de evitar seqüelas neurológicas. Já no caso do neurofibroma, a forma de tratamento que parece ser mais adequada é a enucleação intracapsular, dada a dificuldade de isolá-lo e ressecá-lo sem comprometimento da função neurológica^{3,7,8,12}. Com relação aos schwannomas, de modo geral, os fascículos intratumorais são não-funcionais ou não têm grande importância³. Os fascículos funcionais, em schwannomas, tendem a se espalhar sobre a cápsula³. Portanto, esta deve ser manuseada com extrema cautela. Tanto em neurofibromas quanto em schwannomas, pode-se observar a presença de fascículos seguindo no interior da cápsula, porém não na massa tumoral em si³. Tal fato pôde ser observado no caso do schwannoma por nós operado. As fibras nervosas que não mostravam reação ao neuroestimulador foram sacrificadas e buscou-se preservar aquelas funcionais. Sendo assim, procedeu-se a ressecção completa da lesão. Já no caso do neurofibroma, uma pequena parcela da cápsula, aderida a elementos nervosos funcionais foi deixada, abrindo a possibilidade de recidiva tumoral.

A vascularização dos TPLS é, via de regra, pósteromedial, já que os pedículos vasculares situam-se junto à face aórtica do tumor. Portanto, aquela somente deve

ser ocluída após esvaziamento tumoral e deslocamento paulatino da massa neoplásica, através dos pólos superior e inferior. A dissecação junto aos pedículos vasculares nutridores deve ser feita de forma cuidadosa, já que são ramos aórtico-lombares, havendo risco de ruptura vascular secundária à aderência tumoral ou manipulação.

Por vezes, pode haver estiramento radicular com déficit neurológico, como o ocorrido no primeiro caso. Esse estiramento neural resultou provavelmente do posicionamento das lâminas dos afastadores junto às bordas da abertura no músculo psoas maior, durante a fase inicial da cirurgia. O músculo psoas maior não foi suturado após a exérese dos tumores, sendo feitos hemostasia cuidadosa e um inventário das estruturas da circunvizinhança.

Na literatura, são relatadas taxas de 54% de recidiva após enucleação intracapsular em pacientes portadores de schwannomas acompanhados por períodos de 5 meses a 33 anos¹, embora no caso de neurofibromas as recidivas sejam mais numerosas¹². A paciente do primeiro caso vem sendo periodicamente acompanhada há dois anos clinicamente e por exames de imagem, e o paciente do segundo caso, acompanhado da mesma forma há um ano e meio. Até o presente momento nenhum dos pacientes demonstrou sinais de recidiva, embora, como referido anteriormente, a paciente do primeiro caso mantenha força M4 de quadríceps e utilize carbamazepina diariamente.

Conclusões

TPLS são lesões que devem ser tratadas cirurgicamente, por equipe multidisciplinar, em centros com experiência em cirurgia de nervos periféricos e plexos. A técnica microcirúrgica é obrigatória para um bom resultado funcional. Deve-se dissecar a lesão no interior do músculo psoas maior e esvaziá-la, liberando-se os pólos tumorais, buscando visualização dos pedículos vasculares e das raízes nervosas correspondentes. A ressecção total, sem déficit neurológico, é possível, principalmente nos tumores não relacionados à NF1, porém há a possibilidade de déficits neurológicos associados.

Referências

1. ABERNATHEY CD, ONOFRIO BM, SCHEITHAUER B, PAIROLERO PC, SHIVES TC: Surgical management of giant sacral schwannomas. *J Neurosurg* 65:286-95, 1986.

2. BENZEL EC, MORRIS DM, FOWLER MR: Nerve sheath tumors of the sciatic nerve and sacral plexus. *J Surg Oncol* 39:8-16, 1988.
3. CHO YJ, KIM DH, KLINE DG: Tumors of the lumbosacral plexus. In Fesler RG, Sekhar L (ed): *Atlas of neurosurgical techniques: spinal and peripheral nerves*. NY, Thieme, 2006, pp. 950-52.
4. CUTLER EC, GROSS RE: Neurofibroma and neurofibrosarcoma of peripheral nerves, unassociated with Von Recklinghausen Disease: a report of 25 cases. *Arch Surg* 33:733-79, 1936.
5. DA SILVA AL, DE SOUZA RP: Neurofibroma solitário do plexo braquial. *Hospital (Rio)* 65:853-59, 1964.
6. DOMINGUEZ J, LOBATO RD, RAMOSA, RIVAS JJ, GOMEZ PA, CASTRO S: Giant intrasacral schwannomas: report of six cases. *Acta Neurochir (Wien)* 139:954-60, 1997.
7. DONNER TR, VORHIES RM, KLINE DG: Neural sheath tumors of major nerves. *J Neurosurg* 81:362-73, 1994.
8. GATCH WD, RITCHEY JO: Neurofibromyxoma treated by conservative operation. *Ann Surg* 75:181-85, 1992.
9. GOMEZ GARCIA I, RODRIGUEZ PATRON R, CONDE SOMESO S, SANZ MAYAYO E, QUICIOS DORADO C, PALMEIRO: Benign retroperitoneal schwannoma. Incidental diagnostic in patient with hematuria of the percussionist. *Actas Urol Esp* 29:511-15, 2005.
10. IWASAKI M, NAKAMURA K, TAKESHITA K, KAWAGUCHI H, AKUNE T, HOSHINO Y: Surgical management of giant schwannoma in the lumbosacral region. *Spine Disord* 11:444-47, 1998.
11. KIM DH, MUROVIC JA, TIEL RL, KLINE DG: Operative outcomes of 546 Louisiana State University Health Sciences Center peripheral nerve tumors. *Neurosurg Clin N Am* 15:177-92, 2004.
12. KLINE DG, HUDSON AR: Tumors involving nerve. In Kline DG, Hudson AR (ed): *Nerve injuries: operative results for major nerve injuries, entrapments and tumors*. Philadelphia, WB Saunders, 1995, pp. 525-74.
13. MEDICAL RESEARCH COUNCIL: *Aids to examination of the peripheral nervous system*. Memorandum n. 45. London, Her Majesty's Stationery Office, 1976.
14. NAH YW, SUH JH, CHOI DH, KO BK, NAM CW, KIM GY, IM YC, CHO HR: Benign retroperitoneal schwannoma: surgical consideration. *Hepatogastroenterology* 52:1681-84, 2005.
15. ROBERTSON JH, GROPPER GR, DALYMPLE S: Sacral plexus sheath tumor: case report. *Neurosurgery* 13:78-81, 1983.
16. TIEL RL, KLINE DG: Peripheral nerve tumors: Surgical principles, approaches, and techniques. *Neurosurg Clin N Am* 15:167-75, 2004.
17. TURGUT M, OZCAN OE, SAGLAM S: Giant intrasacral schwannoma forming a presacral mass: a report of an unusual cause of lumbosacral radiculopathy. *Zentralbl Neurochir* 57:201-5, 1996.

Original recebido em janeiro de 2008
 Aceito para publicação em março de 2008

Endereço para correspondência

José Fernando Guedes Corrêa
 Rua Jardim Botânico, 700, sala 407
 22461-000 – Rio de Janeiro, RJ, Brasil
 E-mail: neuroguedes@yahoo.com.br