

# Ressecção assistida por laparoscopia de neurofibroma retroperitoneal da raiz nervosa lombar: Relato de caso

## *Laparoscopic-assisted Resection of a Retroperitoneal Lumbar Nerve Root Neurofibroma: A Case Report*

Miguel Relvas-Silva<sup>1</sup>  Estevão Rodrigues Lima<sup>2</sup>  Manuel Ribeiro Silva<sup>3,4</sup>  Nuno Neves<sup>3,4,5</sup> 

<sup>1</sup> Departamento de Ortopedia e Traumatologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Departamento de Urologia, Hospital CUF Porto, Porto, Portugal

<sup>3</sup> Departamento de Ortopedia, Hospital CUF Porto, Porto, Portugal

<sup>4</sup> i3S - Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto, Porto, Portugal

Endereço para correspondência Miguel Relvas-Silva, Hospital de São João, Ortopedia e Traumatologia, Rua Santa Justa 228G, 6° CDF, Porto, Porto, 4200-319, Portugal (e-mail: mrelvas.silva@gmail.com).

<sup>5</sup> INEB - Instituto Nacional de Engenharia Biomédica, Universidade do Porto, Porto, Portugal

Rev Bras Ortop 2024;59(Suppl S1):e109–e113.

### Resumo

#### Palavras-chave

- ▶ dor lombar
- ▶ laparoscopia
- ▶ neoplasias retroperitoneais
- ▶ neurofibroma
- ▶ raízes nervosas espinhais

Apresentamos o caso de uma paciente de 59 anos com lombalgia crônica causada por tumor intraneural retroperitoneal. A excisão laparoscópica foi realizada e a histologia revelou um neurofibroma da raiz do nervo espinhal. No período pós-operatório, a paciente desenvolveu déficits motores e sensitivos parciais devido ao encarceramento do nervo tumoral, com recuperação progressiva à reabilitação. Este relato revisa a literatura sobre essa doença pouco descrita, destacando a utilidade da laparoscopia em seu tratamento.

### Abstract

#### Keywords

- ▶ laparoscopy
- ▶ low back pain
- ▶ neurofibroma
- ▶ retroperitoneal neoplasms
- ▶ spinal nerve roots

We present a case of a 59-year-old patient with chronic low back pain, caused by a retroperitoneal intraneural tumour. Laparoscopic excision was performed and histology revealed a spinal nerve root neurofibroma. Post-operatively, the patient developed partial motor and sensitive deficits due to tumoral nerve entrapment, with progressive recovery with rehabilitation. This report reviews the literature on this sparsely reported condition, highlighting the utility of laparoscopy in its management.

*Estudo realizado no Departamento de Ortopedia do Hospital CUF Porto, Portugal.*

recebido  
13 de dezembro de 2022  
aceito  
27 de março de 2023

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0043-1770977>.  
ISSN 0102-3616.

© 2024. 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 do Matoso 170, Rio de Janeiro, RJ, CEP 20270-135, Brazil

## Introdução

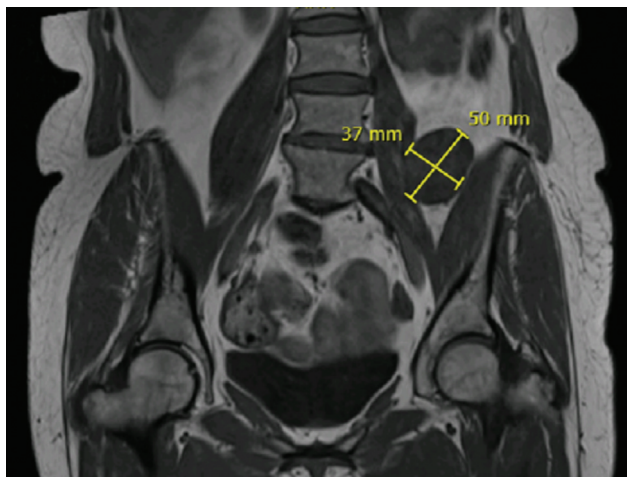
Os tumores retroperitoneais são raros e podem ser originários de diversas estruturas, inclusive órgãos retroperitoneais ou tecidos moles.<sup>1,2</sup> Nessa localização, os tumores malignos são cerca de quatro vezes mais frequentes do que as lesões benignas.<sup>3</sup> As manifestações clínicas são inespecíficas, tornando o diagnóstico e o tratamento desafiadores.<sup>1-4</sup>

Os neurofibromas são tumores neurogênicos benignos e representam um dos tumores de nervos periféricos de maior prevalência. Podem se manifestar em qualquer idade, sem predileção por sexo ou etnia.<sup>5,6</sup> A maioria ocorre esporadicamente como um nódulo único (com menor frequência, lesões múltiplas são identificadas como neurofibromatose de tipo 1 [NF1]) e tendem a se deslocar e envolver as raízes do nervo acometido.<sup>5,6</sup>

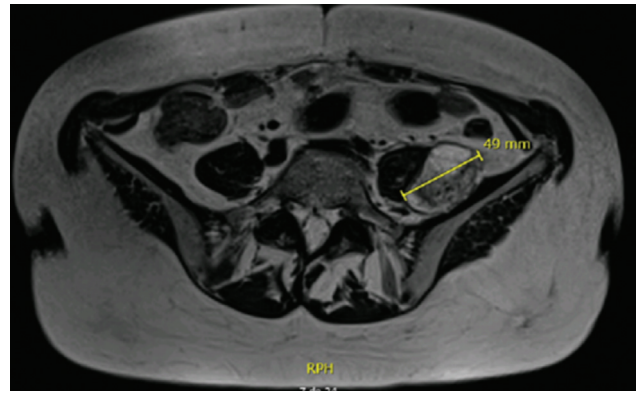
Embora semelhantes em muitos aspectos diagnósticos e terapêuticos, estes tumores diferem dos schwannomas, que podem comprimir, mas raramente envelopam as raízes nervosas.<sup>6-8</sup>

## Relato de Caso

Mulher caucasiana de 59 anos, com histórico médico/cirúrgico normal e histórico familiar não relacionado, veio à consulta com dor lombar crônica predominantemente do lado esquerdo (refratária a analgésicos), sem irradiação para as pernas, déficits sensoriais ou sinais alarmantes. Os achados do exame físico eram normais. A radiografia simples mostrou doença degenerativa branda da coluna. A ressonância magnética (RM) do segmento lombossacral revelou uma massa paraespinal sólida e nodular ( $50 \times 35 \times 20$  mm), intimamente relacionada à raiz nervosa de L4 do lado esquerdo e localizada entre os músculos psoas e ilíaco, com plano de clivagem bem definido (→ **Figs. 1-3**). Este era um padrão sugestivo de tumor neurogênico do plexo lombar, provavelmente schwannoma/neurofibroma. A RM não mos-



**Fig. 1** Ressonância magnética (plano coronal). A sequência ponderada em T1 revela uma massa nodular paraespinal ovoides hipointensa, bastante próxima à raiz nervosa de L4 e localizada entre os músculos psoas e ilíaco.



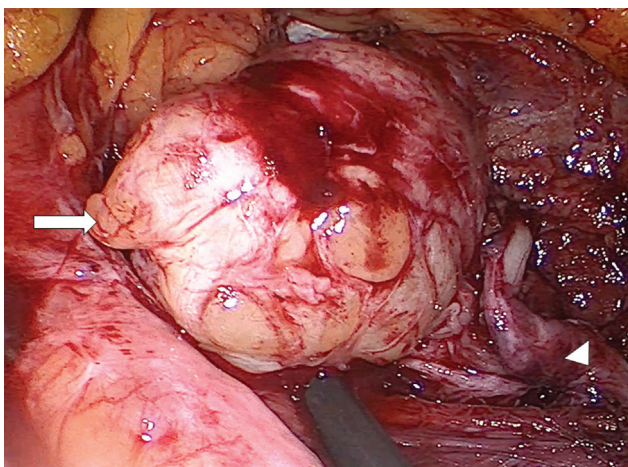
**Fig. 2** Ressonância magnética (plano axial). A sequência ponderada em T2 mostra uma lesão de hiperintensidade heterogênea, com poucas áreas císticas, sugestiva de tumor neurogênico do plexo lombar.



**Fig. 3** Ressonância magnética (plano sagital). A sequência ponderada em T2 mostra uma lesão de hiperintensidade heterogênea, com poucas áreas císticas, sugestiva de tumor neurogênico do plexo lombar.

trou sinais de prolapso de disco, compressão de foramina, lesões que ocupassem o espaço pélvico, linfadenomegalia ou fluido livre na cavidade peritoneal.

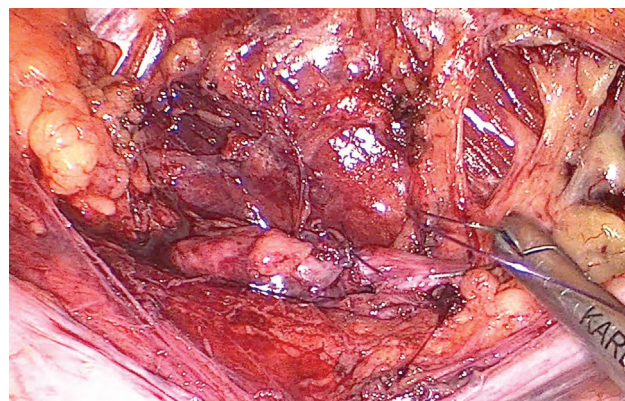
Devido à dimensão da lesão, ao impacto na qualidade de vida da paciente e à necessidade de análise histológica para diagnóstico definitivo, a excisão cirúrgica foi proposta. O planejamento pré-operatório multidisciplinar (Ortopedia/Urologia), as opções terapêuticas (procedimento aberto ou laparoscópico) e as complicações (risco de déficits neurológicos) foram amplamente discutidas com a paciente. A excisão laparoscópica foi considerada a modalidade de tratamento preferida.



**Fig. 4** Neurofibroma da raiz nervosa de L4 entremeadada aos fascículos nervosos (seta: neurofibroma; ponta de seta: porção distal da raiz nervosa de L4).

#### Técnica Cirúrgica (Vídeo Suplementar)

Sob anestesia geral, a paciente foi colocada em decúbito semilateral direito. Por meio de laparotomia aberta, um portal de 12 mm foi introduzido 6 cm lateralmente ao umbigo. Depois de criar um pneumoperitônio, dois portais de 5 mm foram inseridos 6 cm acima e 6 cm abaixo da câmera, ao longo da linha hemiclavicular. O cólon foi mobilizado e uma massa retroperitoneal foi identificada. A dissecação romba delicada foi realizada, permitindo a identificação da raiz nervosa lombar, tanto proximal quanto distalmente. O epineuro foi incisado e numerosos fascículos nervosos foram identificados entremeados à lesão nodular (►Fig. 4). A ressecção completa da lesão não foi possível sem o sacrifício de alguns fascículos nervosos. Optou-se pela ressecção total da lesão e sacrifício parcial do nervo. A massa foi extraída em bloco. O epineuro foi suturado (►Fig. 5) e um dreno foi inserido na bolsa de Douglas. O tempo cirúrgico

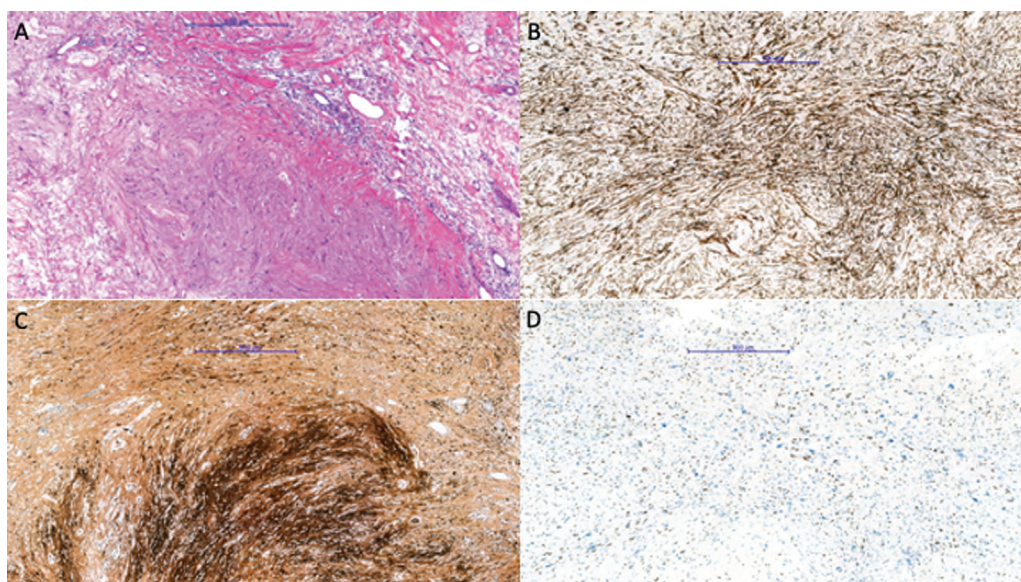


**Fig. 5** Após a ressecção total da lesão com neurectomia parcial, o reparo das extremidades do epineuro foi realizada.

total foi de 128 minutos (perda sanguínea estimada: <100mL).

#### Patologia

A peça cirúrgica consistia em uma massa arredondada cinza, heterogeneamente amarelada ao corte, com peso de 18,7 gramas. O exame histopatológico (►Fig. 6A) mostrou uma neoplasia de células fusiformes, com celularidade baixa a moderada e abundante estroma mixoide colagenoso. As células neoplásicas apresentavam núcleo alongado, pleomorfismo moderado e atividade mitótica muito baixa, sem atipias significativas ou áreas de necrose. A imunohistoquímica identificou células S100+ e SOX10+, com células lesionais CD34+ (►Fig. 6B-D). A positividade para o antígeno de membrana epitelial (EMA) foi observada apenas em células perineurais periféricas e não houve detecção de expressão de desmina ou actina. Esses achados sugerem um neurofibroma. Além disso, populações de células Antoni A e corpos de Verocay não foram observados, diferenciando a lesão de um schwannoma.



**Fig. 6** Exame histopatológico e imunohistoquímico (aumento: 5x). A coloração com hematoxilina-eosina revelou células neoplásicas fusiformes e estroma mixoide colagenoso (A), com imunoreatividade positiva para CD34 (B), S100 (C) e SOX10 (D).

## Acompanhamento

A paciente despertou com déficit motor parcial (grau 4 de extensão ativa do joelho e dorsiflexão do tornozelo) e sensorial (hipoestesia da perna) no membro inferior esquerdo, condizente com lesão da raiz nervosa de L4. O período pós-operatório imediato transcorreu sem maiores intercorrências e com excelente controle da dor. A paciente teve alta no terceiro dia, andando com muletas, e, uma semana depois, iniciou um protocolo de reabilitação ambulatorial. Aos seis meses, caminhava sem auxílio e apresentava recuperação motora completa, embora se queixasse de instabilidade mínima do joelho (provavelmente relacionada à atrofia branda do quadríceps) e hipoestesia residual da perna. Após um ano de acompanhamento, a paciente estava extremamente satisfeita com o resultado.

## Discussão

Os dados sobre a epidemiologia, quadro clínico, diagnóstico, tratamento e taxa de recorrência de neurofibromas intraneurais esporádicos retroperitoneais são muito limitados.

Há três formas morfológicas principais de neurofibromas: 1) *cutânea*, a mais frequente; 2) *intraneural*, circunscrita a um nervo periférico; ou 3) *plexiforme*, com acometimento de múltiplos fascículos de um tronco/plexo maior, patognômico de NF1.<sup>5,6</sup> Quanto à localização, múltiplos tumores bilaterais de raízes nervosas espinhais são característicos de NF1, enquanto o acometimento de raízes espinhais em formas esporádicas é raro.<sup>6</sup>

Devido à expansão lenta, a maioria dos pacientes é assintomática e diagnosticada de maneira incidental.<sup>5</sup> Quando sintomáticos, os pacientes podem apresentar sintomas inespecíficos ou, às vezes, déficits motores/sensoriais relacionados à raiz nervosa envolvida.<sup>6</sup>

O diagnóstico diferencial de massas retroperitoneais em adultos pode incluir lesões neoplásicas e não neoplásicas.<sup>4,8</sup> As técnicas de diagnóstico por imagem auxiliam o diagnóstico. A tomografia computadorizada (TC) e a RM permitem a caracterização das lesões retroperitoneais. À TC, o neurofibroma é uma massa bem definida, hipodensa em relação ao músculo, com pouco ou nenhum realce por contraste. À RM, apresenta intensidade de sinal baixa a intermediária na sequência ponderada em T1 e sequência de alto sinal nas imagens ponderadas em T2 (às vezes com um sinal em alvo [*target sign*] característico, mas não patognômico).<sup>9</sup> O diagnóstico definitivo é, em última análise, baseado no exame histológico. De acordo com a Classificação de Tumores do Sistema Nervoso Central da Organização Mundial da Saúde, os neurofibromas são tumores de grau I.<sup>6</sup> Estes tumores apresentam uma mistura de células de Schwann, axônios nervosos e células fibroblásticas, perineuriais e inflamatórias, sem células Antoni A e corpos de Verocay (diferentemente dos schwannomas). A imuno-histoquímica mostra forte expressão da proteína S100 (em menor proporção que os schwannomas). CD34 é variavelmente positivo em células semelhantes a fibroblastos e EMA é focalmente positivo em células semelhantes a perineuros aprisionados

(apesar da ausência do padrão de coloração difusa observado nos perineuriomas).<sup>5</sup>

A excisão local completa do tumor deve ser considerada o tratamento de escolha. Devido à localização, complexidade e possível encarceramento do nervo, o tratamento requer planejamento pré-operatório minucioso e abordagem multidisciplinar.<sup>10,11</sup> O encarceramento do nervo tumoral pode impossibilitar a retirada da lesão sem sacrifício do nervo, o que é responsável pela alta prevalência de ressecção radicular em neurofibromas (diferentemente dos schwannomas, que, a princípio, crescem de maneira excêntrica, deslocando os fascículos que não fazem parte do tecido doente).<sup>3,12</sup>

A remoção cirúrgica de tumores de tecidos moles retroperitoneais pode ser feita por abordagens abertas ou laparoscópicas. Estas últimas são seguras e eficientes, permitindo a visualização direta de alta definição, a melhor exposição do campo operatório em um pequeno espaço de trabalho, a dissecação precisa e o menor risco de lesão vascular/neurológica inadvertida.<sup>11,13</sup> Além disso, sua invasividade mínima permite a recuperação mais rápida, o controle da dor, a alta hospitalar precoce e excelentes resultados cosméticos.<sup>13</sup>

Embora a taxa de recorrência e transformação maligna de neurofibromas seja baixa (à exceção do subtipo plexiforme), há necessidade de acompanhamento para o manejo de possíveis complicações e vigilância.<sup>5,6</sup> Em relação a isso, até onde temos conhecimento, não há recomendações claras, exceto para pacientes com NF1.<sup>14</sup> Portanto, após a ressecção completa, consideramos adequado o acompanhamento clínico do paciente, incluindo exames de imagem (RM, TC ou tomografia por emissão de pósitrons) e/ou eletromiografia em caso de suspeita clínica de ressecção incompleta, recorrência ou recidiva.

Este relato é inédito por apresentar um caso de lombalgia crônica, decorrente de neurofibroma retroperitoneal de raiz nervosa – um tumor benigno raro, poucas vezes identificado nesta localização. O diagnóstico é desafiador e as considerações terapêuticas podem ser discutidas com o paciente, inclusive o risco de déficits neurológicos iatrogênicos.

### Suporte Financeiro

Este estudo não recebeu suporte financeiro de fontes públicas, comerciais ou sem fins lucrativos.

### Conflito de Interesses

Os autores não têm conflitos de interesse a declarar em relação a este artigo.

## Referências

- 1 Sassa N. Retroperitoneal tumors: Review of diagnosis and management. *Int J Urol* 2020;27(12):1058–1070
- 2 Scali EP, Chandler TM, Heffernan EJ, Coyle J, Harris AC, Chang SD. Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis? *Abdom Imaging* 2015;40(06):1887–1903
- 3 Van Roggen JF, Hogendoorn PC. Soft tissue tumours of the retroperitoneum. *Sarcoma* 2000;4(1-2):17–26

- 4 Mota MMDS, Bezerra ROF, Garcia MRT. Practical approach to primary retroperitoneal masses in adults. *Radiol Bras* 2018;51(06):391–400
- 5 Koeller KK, Shih RY. Intradural Extramedullary Spinal Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics* 2019;39(02):468–490
- 6 Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol* 2016;131(06):803–820
- 7 Magro G, Broggi G, Angelico G, et al. Practical Approach to Histological Diagnosis of Peripheral Nerve Sheath Tumors: An Update. *Diagnostics (Basel)* 2022;12(06):1463
- 8 Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol* 2012;123(03):295–319
- 9 Pilavaki M, Chourmouzi D, Kiziridou A, Skordalaki A, Zarampoukas T, Drevelengas A. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation: pictorial review. *Eur J Radiol* 2004;52(03):229–239
- 10 Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee HG, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics* 2003;23(01):29–43
- 11 Di Furia M, Salvatorelli A, Della Penna A, et al. Advantage of laparoscopic resection for pelvic Schwannoma: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep* 2018;45:38–41
- 12 Celli P. Treatment of relevant nerve roots involved in nerve sheath tumors: removal or preservation? *Neurosurgery* 2002;51(03):684–692, discussion 692
- 13 Okuyama T, Tagaya N, Saito K, Takahashi S, Shibusawa H, Oya M. Laparoscopic resection of a retroperitoneal pelvic schwannoma. *J Surg Case Rep* 2014;2014(01):rjt122–rjt122
- 14 Bergqvist C, Servy A, Valeyrie-Allanore L, Ferkal S, Combemale P, Wolkenstein PNF France Network. Neurofibromatosis 1 French national guidelines based on an extensive literature review since 1966. *Orphanet J Rare Dis* 2020;15(01):37