

NEVO MELANOCÍTICO CONGÊNITO GIGANTE  
GIANT CONGENITAL MELANOCYTIC NEVI

Guilherme Lippi Ciantelli<sup>1</sup>, Fernanda de Arruda Steffen<sup>1</sup>, Vinicius Gomes Lippi<sup>1</sup>, Lívea Athayde de Morais<sup>1</sup>, Débora Jukemura<sup>1</sup>, Izilda das Eiras Tâmega<sup>2</sup>

RESUMO

Os nevos melanocíticos congêntos (NMC) são lesões pigmentadas formadas a partir do acúmulo anormal de melanócitos neuroectodérmicos em uma localização ectópica e estão presentes em 1% dos recém-nascidos. Contudo, os NMC gigantes ocorrem em apenas 1:20.000 nascidos vivos, enquanto os com a típica distribuição em “calção de banho” são muito raros, estando presentes em apenas 1:500.000 nascidos vivos. Neste artigo os autores relatam um caso de NMC gigante em “calção de banho” devido a sua raridade, revisando os aspectos diagnósticos e terapêuticos desta afecção.

Descritores: nevo pigmentado; nevos e melanomas; anormalidades congêntas.

ABSTRACT

The congenital melanocytic naevi (CMN) are pigmented lesions originated from the abnormal accumulation of melanocytes in a neuroectodermal ectopic location and are present in 1% of newborns. However the giants CMN only occur in 1:20,000 live births, the typical "bathing suit" distribution is very rare, being present in only 1:500,000 live births. In this article the authors report a case of "bathing suit" giant CMN because of its rarity, revising the diagnostic and therapeutic aspects of this disease.

Key-words: pigmented nevus; nevi and melanomas; congenital abnormalities.

INTRODUÇÃO

Os nevos melanocíticos congêntos (NMC) são lesões pigmentadas formadas a partir do acúmulo anormal de melanócitos neuroectodérmicos em uma localização ectópica. Pressupõe que este acúmulo extensivo e anormal seja devido a uma mutação das células progenitoras dos melanócitos.<sup>1,2</sup> Não se sabe ao certo em que período da embriogênese são formados os NMC, mas acredita-se que ocorram entre a sexta e a nona semana de gestação. O caráter hereditário foi demonstrado tanto para os nevos pequenos como para os grandes e não há predominância de acometimento em relação ao gênero. Normalmente estão presentes ao nascimento, apesar de uma pequena parcela dos casos, denominados NMC tardios, poderem aparecer pouco tempo após este.<sup>1</sup>

Morfológicamente, se apresentam como lesões redondas ou ovais, coalescentes ou únicas, com bordas regulares ou irregulares. São lesões hiperpigmentadas, com tons variantes entre marrom claro e escuro a preto, de superfície plana, rugosa, papulosa, verrucosa ou cerebriforme, podendo estar associada com pelos grossos, longos e pigmentados e com grande variância de tamanhos; os NMC maiores normalmente se apresentam com

lesões satélites. Apesar de haver relatos de prurido, sangramentos, xerose, anidrose e hipersensibilidade, os nevos são, geralmente, assintomáticos.<sup>3-5</sup>

RELATO DO CASO

Lactente com três meses de idade, nascido de parto cesárea, primeiro filho de casal não consanguíneo foi encaminhado para o ambulatório de alto-risco de um hospital geral de nível terciário para acompanhamento pediátrico devido à presença de extensa lesão hiperocrômica em tronco, associada a lesões menores e circulares generalizadas. Não havia outras queixas maternas e a criança possui adequado desenvolvimento neuropsicomotor.

Criança apresentava-se em bom estado geral, hidratada, corada e ativa, com ausculta pulmonar e cardíaca normais e frequências respiratória de 34 ipm e cardíaca de 128 bpm. Abdome globoso e flácido, sem visceromegalias palpáveis e ruídos hidroaéreos presentes. Ao exame dermatológico apresentou lesões hiperpigmentadas, de coloração marrom-escuro, circulares e com bordas irregulares, múltiplas e com diâmetros variando de 0,5 cm a 5,5 cm e com distribuição generalizada em membros superiores e inferiores, face, couro cabeludo, mãos, pés, tronco e genitais (Figura 1).

Havia a presença de extensa lesão marrom-escuro, entremeada por áreas em tons mais claros, com bordas irregulares e superfície rugosa e ressecada, com presença de pêlos finos e escuros, acometendo os dois terços inferiores da região posterior do tronco, nádegas, escroto, parte do pênis, abdome e flancos até joelho esquerdo; e os dois terços superiores da coxa direita, com área aproximada de 40% da superfície corpórea, classificado como nevo melanocítico gigante em “calção de banho” (Figuras 2A e 2B).

Além disso, havia um nevo rubi pequeno em região intermamilar e dois nódulos de 1,5 e 3,5 cm de diâmetro, com textura irregular e variações colorimétricas entre tons de marrom, localizados em nádega direita, que sangravam conforme relatado pela cuidadora, apesar de não ter sido visualizado sinais de sangramento no exame físico (Figura 3).

As lesões foram fotografadas para a realização de seguimento evolutivo. Foi solicitado biópsia dos nódulos e de algumas áreas da lesão para diagnóstico e conduta e o paciente foi encaminhado aos ambulatórios de dermatologia e cirurgia plástica para avaliação especializada.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 16, n. 2, p. 93-95, 2014

1. Acadêmico (a) do curso de Medicina - FCMS/PUC-SP

2. Professora do Depto. de Medicina - FCMS/PUC-SP

Recebido em 18/6/2013. Aceito para publicação em 6/8/2013.

Contato: gui\_lippi@hotmail.com

Figura 1. Lesões hiperpigmentadas



Figuras 2A e 2B. Nevo melanocítico gigante em ‘calção de banho’



Figura 3. Nódulos localizados em nádega direita



Obs.: figuras em cores disponíveis na versão *on line* desta revista (<http://revistas.pucsp.br/rfcms>).

## DISCUSSÃO

Os NMC estão presentes em cerca de 1% dos recém-nascidos, contudo, apesar das lesões maiores do que 9,9 cm ocorrerem em até 1:20.000 nascidos vivos, as com a típica distribuição em “calção de banho” ou “peças de vestuário” são muito mais raras, estando presentes em apenas 1:500.000 nascidos vivos.<sup>1,3,6</sup>

Apesar de muitas controvérsias na literatura, atualmente a classificação mais aceita é: NMC pequeno (< 1,5 cm); NMC médio (1,5 cm - 10 cm); NMC grande (11 cm - 20 cm); NMC gigante (> 20 cm).<sup>3,4</sup> Contudo, outras classificações para definir o NMC gigante é a presença de lesão em face ou pescoço maior que a área da palma da mão do paciente, ou o dobro deste tamanho se presente em outras localizações; ou extensão maior que 30% da superfície corpórea.<sup>1,3,7</sup> Aproximadamente 2% de todos os melanomas ocorrem na faixa etária pediátrica, lesões estas com evolução mais agressiva devido aos atrasos no diagnóstico e a tendência a uma maior espessura (> 1,5 mm). Cabe-se salientar que um terço desses casos se origina em NMC.<sup>7,8</sup>

O risco de transformação maligna nos NMCs permanece controverso na literatura. Casuísticas recentes apontam que a evolução para melanoma pode incidir entre 2,8 e 20% dos NMC gigantes e em até 1% dos não gigantes.<sup>3,9-13</sup> Este risco está mais associado à: extensão maior que 20 cm, faixa etária menor que três anos e números de lesões.<sup>3,14-19</sup>

Os sinais sugestivos de melanoma incluem nódulos, textura e margens irregulares, variações colorimétricas, alterações de sensibilidade, prurido, ulcerações e sangramento. Além disso, células malignas também podem originar-se de melanócitos de localização dérmica e de tecido subcutâneo, o que dificulta a monitorização visual.<sup>1,3</sup> É importante salientar que os nevos melanocíticos satélites, lesões menores que acompanham os NMC gigantes, também devem ser acompanhados, pois podem ser sede de melanoma.<sup>9</sup> Um dos diagnósticos diferenciais do melanoma nesses casos são os nódulos proliferativos que podem surgir entremeados ao NMC e a biópsia destas lesões é o padrão-ouro para o diagnóstico.<sup>9</sup>

Quando localizados na cabeça, pescoço e linha média posterior e a presença de mais que 20 lesões satélites são fatores de risco para o desenvolvimento de melanose neurocutânea, afecção causada pela infiltração concomitante das leptomeninges.

Dependendo da idade de acometimento, a melanose neurocutânea pode ser assintomática ou cursar com manifestações clínicas, como graus variados de retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, crises epiléptiformes, déficits neurológicos focais, restrição de crescimento pondero-estatural e até mesmo ser responsável pelo surgimento de melanoma primário do sistema nervoso central. Além disso, há uma associação significativa entre NMC e neurofibromatose.<sup>1,9,14,20</sup>

A Ressonância Nuclear Magnética (RNM) tem maior

sensibilidade na detecção de melanose neurocutânea nas primeiras quatro a seis semanas de vida em pacientes assintomáticos, contudo é um procedimento polêmico, tendo em vista a necessidade de anestesia geral e o fato de não alterar a conduta nos casos assintomáticos, ficando a sua indicação a cargo do profissional assistente.<sup>14,20</sup>

Os diagnósticos diferenciais dos NMCs são as manchas café com leite, a mancha mongólica, o pênfigo simples, o nevo epidérmico e sebáceo, o hamartoma e a melanose de Becker.<sup>1</sup>

Apesar do diagnóstico ser clínico, a melhor conduta frente ao nevo melanocítico congênito médio é a realização de uma pequena biópsia incisional ou *punch*, com a finalidade de determinar o padrão histológico de crescimento do nevo.<sup>23</sup> O principal achado histopatológico no NMC é a presença de melanócitos com morfologia variada na derme profunda, podendo atingir o tecido subcutâneo.<sup>9</sup>

Em relação ao tratamento, quando o tamanho e a localização do NMG permitir a remoção cirúrgica, esta deve ser realizada precocemente, de preferência entre os 10 e 14 meses de vida, tendo em vista a boa elasticidade da pele nesta idade e o aumento do risco de transformação maligna aos três meses.<sup>9, 21,22</sup> Há controvérsias quanto a indicação médica em operar os NMC não gigantes, contudo o fator estético e psicológico podem ser determinantes nesta decisão.<sup>21</sup>

Nos casos inoperáveis, deve-se realizar a avaliação fotográfica seriada e pode-se tentar diversos procedimentos terapêuticos, tais como: aplicação tópica de ácido nítrico, *peeling* de fenol, neve carbônica, eletrodessecção, irradiação, dermabrasão e, mais recentemente, o laser.<sup>21,23</sup> A grande desvantagem desses tratamentos é a impossibilidade da avaliação histológica da lesão névica e as complicações inerentes ao tratamento, sendo as principais a cicatrização hipertrófica, a repigmentação e uma porcentagem de resultados estéticos inferiores aos desejáveis.<sup>9,23</sup>

## REFERÊNCIAS

1. Grichnik J, Tucker A. Atypical (dysplastic) melanocytic nevi. In: Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, Leffell D, Wolff K. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2007.
2. Heffek DF, Thaller S. Congenital melanosis: an update. J Craniofac Surg. 2005;16(5):940-4.
3. Fernandes NC, Machado JLR. Estudo clínico dos nevos melanocíticos congênitos na criança e adolescente. An Bras Dermatol. 2009;84(2):129-35.
4. Tannous ZS, Mihm MC Jr, Sober AJ, Duncan LM. Congenital melanocytic nevi: clinical and histopathologic features, risk of melanoma, and clinical management. J Am Acad Dermatol. 2005;52:197-203.
5. Tromberg J, Bauer B, Benvenuto-Andrade C, Marghoob AA. Congenital melanocytic nevi needing treatment. Dermatol Ther. 2005;18:136-50.
6. Castilla EE, Dutra MG, Oriolo-Parreiras IM. Epidemiology of congenital pigmented naevi: incidence rates relative frequencies. Br J Dermatol. 1981;104(3):307-15.
7. Ruiz-Maldonado R. Measuring congenital melanocytic nevi. Pediatr Dermatol. 2004;21:178-9.
8. Clemmensen J. The histology of "congenital features" in early acquired melanocytic nevi. Dermatology. 1988;19:742-6.
9. Pereira FB, Krause K, Azulay DR, Azulay RD. Nevos melanocíticos. In: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia LA. Dermatologia. 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2008. p. 567-9.
10. Arneja JS, Gosain AK. Giant congenital melanocytic nevi. Plast Reconstr Surg. 2007;120(2):26e-40e.
11. Quaba AA, Wallace AF. The incidence of malignant melanoma (0 to 15 years of age) arising in "large" congenital nevocellular nevi. Plast Reconstr Surg. 1986;78(2):174-81.
12. Chung C, Forte AJ, Narayan D, Persing J. Giant nevi: a review. J Craniofac Surg. 2006;17(6):1210-5.
13. Marghoob AA. Congenital melanocytic nevi: evaluation and management. Dermatol Clin. 2002;20:607-16.
14. Faria GE, Goldenberg DC, Moura T, Kiraki PY, Manzini RA, Toledo ES, et al. Nevo melanocítico congênito: estudo retrospectivo dos aspectos epidemiológicos e terapêuticos em uma série de 45 pacientes. Rev Bras Cir Plást. 2011;26(1):22-6.
15. Krengel S, Hauschild A, Schafert T. Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review. Br J Dermatol. 2006;155:1-8.
16. Ingordo V, Gentile C, Iannazzone SS, Cusano F, Naldi L. Congenital melanocytic nevus: an epidemiologic study in Italy. Dermatology. 2007;214:227-30.
17. Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of cutaneous melanoma in 1008 persons. J Am Acad Dermatol. 2006;54:767-77.
18. Berg P, Lindelof B. Congenital melanocytic naevi and cutaneous melanoma. Melanoma Res. 2003;13:441-5.
19. West EA, McPartland JL, Rigby H, Parslew RA. Giant bathing trunk naevus with lymphadenopathy and unusual pathology. Br J Dermatol. 2007;157:599-601.
20. Marghoob AA, Dusza S, Oliveria S, Halpern AC. Number of satellite nevi as a correlate for neurocutaneous melanocytosis in patients with large congenital melanocytic nevi. Arch Dermatol. 2004;140(2):171-5.
21. Roscoe EW, Couceiro LM, Salles GS, Tebcherani AJ, Santos TC. Nevo melanocítico congênito: tratamento cirúrgico. Surg Cosmet Dermatol. 2011;3(2):152-5.
22. Warner PM, Yakuboff KP, Kagan RJ, Boyce S, Warden GD. An 18-Year experience in the management of congenital nevocellular melanocytic nevi. Ann Plast Surg. 2008;60(3):283-7.
23. Paschoal FM. Nevo melanocítico congênito. An Bras Dermatol. 2002;77(6):649-56.