

Nevo melanocítico congênito: estudo retrospectivo dos aspectos epidemiológicos e terapêuticos em uma série de 45 pacientes

Congenital melanocytic nevi: a retrospective study of epidemiological and therapeutic aspects in a series of 45 patients

GLADSTONE EUSTAQUIO DE
LIMA FARIA¹

DOV CHARLES GOLDENBERG²

TATIANA DE MOURA³

PATRÍCIA YUKO HIRAKI⁴

RAFAEL ANDRADE MANZINI⁵

EDUARDO SOARES CIRNE DE
TOLEDO⁶

MARCUS CASTRO FERREIRA⁷

Trabalho realizado na Divisão de
Cirurgia Plástica e Queimaduras
do Hospital das Clínicas da
Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo, São
Paulo, SP, Brasil.

Artigo submetido pelo
SGP (Sistema de Gestão de
Publicações) da RBCP.

Artigo recebido: 24/1/2011
Artigo aceito: 23/3/2011

RESUMO

Introdução: Os nevos melanocíticos congênitos, apesar de apresentarem uma incidência relativamente rara, são lesões que necessitam acompanhamento por longo período, a fim de se evitar sequelas psicológicas e complicações inerentes a essa patologia, como estresse psicológico, melanose neurocutânea e degeneração maligna. **Método:** O presente estudo demonstra os dados epidemiológicos e terapêuticos em uma série de 45 casos atendidos na Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Descritores: Nevos e Melanomas. Nevo. Melanoma. Melanose.

ABSTRACT

Introduction: Congenital melanocytic nevi despite presenting a relatively rare incidence are injuries that require monitoring for a long period. The purpose of this is to prevent psychological sequelae and complications inherent to this pathology, such as psychological stress, neurocutaneous melanosis and malignant degeneration. **Methods:** The present study demonstrates the epidemiological data and treatment in a series of 45 cases treated in the Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Division of Plastic Surgery and Burns of School of Medicine, University of São Paulo).

Keywords: Nevi and Melanomas. Nevus. Melanoma. Melanosis.

1. Pós-graduação em Cirurgia Plástica em andamento na Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP); Médico residente em Cirurgia Plástica pela Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil.
2. Professor livre docente do Departamento de Cirurgia da FMUSP; Médico assistente da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil.
3. Mestre em Cirurgia Plástica; Médica colaboradora da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil.
4. Especialista em Cirurgia Plástica; Médica colaboradora da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil.
5. Residência em Cirurgia Geral pelo HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil.
6. Aluno de graduação em Medicina pela FMUSP, São Paulo, SP, Brasil.
7. Professor titular da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil.

INTRODUÇÃO

Os nevos melanocíticos congênitos (NMC) são lesões pigmentadas presentes ao nascimento, decorrentes do acúmulo de melanócitos de origem neuroectodérmica em localização ectópica¹. Algumas características histológicas peculiares são capazes de definir a etiologia congênita do nevo, tais como a presença de células névicas agrupadas em cachos e a presença destes elementos celulares em estruturas glandulares, vasos sanguíneos e tecido subcutâneo².

A incidência de NMC na população geral é de 1:100 nascidos vivos e, quando se consideram apenas os nevos gigantes, a incidência se reduz para 1:20.000 nascidos vivos³. Sua distribuição corporal é ampla, sendo localizados com maior frequência no tronco e na face^{4,5}.

NMC são classificados quanto as suas dimensões de diversas maneiras. As três classificações mais citadas levam em conta o maior diâmetro do nevo, sua área ou a porcentagem corporal que ocupam. São considerados nevos gigantes quando, respectivamente para cada classificação, apresentam mais que 20 cm de diâmetro ou compreendem área corpórea superior a 100 cm² ou maior que 2% da superfície corporal⁶⁻⁸.

A presença de melanose neurocutânea, a degeneração maligna para melanoma e o estresse psicológico para familiares e para a criança são as principais motivações para o tratamento do NMC⁹.

A incidência real de melanoma em NMC permanece controversa na literatura e casuísticas mais recentes apresentam dados que variam entre 2,8 e 8,5% dos portadores de nevos congênitos⁴. Tamanho do nevo acima de 20 cm², número de lesões e faixa etária menor que três anos são as características clínicas mais associadas ao risco de transformação maligna^{7,10-14}.

O tratamento cirúrgico é a opção preferencial, quando indicado. Entre as modalidades cirúrgicas merecem destaque a ressecção seguida de enxertia de pele, ressecções parceladas e o uso dos expansores teciduais nas áreas sãs adjacentes, seguido de ressecção das lesões e avanço ou rotação dos retalhos expandidos.

O objetivo do presente trabalho é demonstrar a experiência de um serviço de referência para o tratamento de NMC do ponto de vista epidemiológico, apresentação clínica, modalidade cirúrgica empregada, relatórios histopatológicos e o índice de malignização em uma série de 45 pacientes.

MÉTODO

Foi realizado estudo retrospectivo por meio de revisão de prontuário de pacientes atendidos na Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, no período compreendido entre 1998 e 2010. Foi definido o diagnóstico de nevo melanocítico congênito, considerando-se os códigos

do CID-10 relacionados D-28, I-78.1 e Q-82.5. Foram localizadas e analisadas as informações de 45 prontuários de pacientes.

Foram avaliados dados epidemiológicos, clínicos e anatomopatológicos. Dados epidemiológicos incluíram idade, gênero, etnia e histórico familiar. Clinicamente foi analisada a localização das lesões, bem como suas dimensões e a presença de lesões satélites. Avaliada a modalidade cirúrgica empregada, o número de abordagens cirúrgicas necessárias, além de suas complicações.

Foi realizada, também, revisão dos estudos anatomopatológico das peças ressecadas, observando-se os tipos histológicos, o tamanho macroscópico da peça cirúrgica e incidência de focos neoplásicos.

RESULTADOS

Dos 45 pacientes que foram avaliados, 62% eram do sexo feminino e apenas 13% apresentavam antecedente familiar de nevo congênito. Quanto à distribuição étnica, 75% dos pacientes eram da raça branca, 16% pardos, 5% negros e 4% amarelos (Tabela 1).

A localização mais frequente dos NMC foi a região de cabeça e pescoço, em 35% dos casos, seguida de tronco com 27% e membros com 9%. O acometimento simultâneo em dois segmentos corporais ocorreu em 20% dos pacientes e, em 9% deles, três ou mais segmentos estavam acometidos (Figura 1).

Com relação à dimensão dos nevos, 69% dos casos apresentaram superfície corporal maior ou igual a 2%, caracterizando, portanto, nevo congênito gigante. Excluindo-se os nevos menores que 1% de superfície corporal, a média aritmética do acometimento das lesões foi de 9,65% (2-50%).

Lesões satélites estavam presentes em 30% dos casos estudados.

Tabela 1 – Dados epidemiológicos de pacientes portadores de NMC.

Variáveis	N (%)
Sexo	
Feminino	28 (62%)
Masculino	17 (37%)
Antecedente familiar	
Sim	6 (13%)
Não	39 (57%)
Etnia	
Branca	75%
Parda	16%
Negra	5%
Amarela	4%

NMC = nevo melanocítico congênito.



Figura 1 – Distribuição dos pacientes portadores de NMC segundo segmentos corporais acometidos.

Na presente casuística, 29 (64%) pacientes foram submetidos a algum tipo de tratamento cirúrgico. Os 16 casos restantes encontram-se sob observação clínica, recusaram o tratamento cirúrgico ou ainda aguardam programação cirúrgica.

Em números absolutos, nesses 29 pacientes cirúrgicos, foram realizadas 66 ressecções parceladas, 13 ressecções seguidas de enxertia de pele e 18 expansões teciduais seguidas de rotação de retalhos expandidos (Tabela 2). Cada criança recebeu, em média, 2,57 abordagens cirúrgicas (mínimo de 1 e máximo de 9), sendo que apenas 7 casos receberam alta médica com tratamento concluído. Os demais pacientes aguardam pequenas ressecções, recusaram a continuidade do tratamento devido à grande exposição dos pacientes aos procedimentos cirúrgicos ou ainda devido a perda de seguimento.

Foram consideradas complicações do tratamento, infecções de ferida operatória ou expensor, pequenas deiscências, distúrbios de cicatrização, dentre outros. Tivemos registro de 31% de complicações, sendo a maior parte delas infecciosas (4/29). Outras complicações foram pequenas deiscências de ferida operatória (2/29), perfuração de expansores (2/29) e cicatriz hipertrófica (1/29) (Tabela 2).

A análise dos resultados anatomopatológicos revelou que, em 20 casos, havia relato de nevos compostos, 12 de nevos intradérmicos e 2 nevos juncionais. Desse montante, 16 dos relatórios mencionaram características patognomônicas de padrão congênito nos mesmos. Foram evidenciados, ainda, pacientes com diagnóstico de nevo azul, nevo sebáceo de Jadassohn e hamartoma de cisto neural, além de casos isolados de nódulo proliferativo em nevo congênito, hiperplasia típica e melanoma / padrão Spitzoide.

No presente estudo, apenas um (2,2%) dos pacientes teve o diagnóstico de melanoma. Apesar do laudo revisado ter aventado o diagnóstico diferencial de padrão

Tabela 2 – Dados cirúrgicos de pacientes portadores de NMC.

Variáveis	N (%)
Procedimentos cirúrgicos	
Ressecção parcelada	66 (68%)
Expansão tecidual	18 (18,5%)
Ressecção + enxertia	13 (13,4%)
Complicações	
Infecção	4 (13,8%)
Perfuração	2 (6,9%)
Deiscências de ferida	2 (6,9%)
Cicatriz hipertrófica	1 (3,4%)

NMC= nevo melanocítico congênito.

Spitzoide, foi considerado diagnóstico de melanoma para fins de tratamento e acompanhamento do caso. Tratava-se de paciente do sexo feminino, branca, lesão localizada em tronco e ocupando 24% da superfície corporal, sem lesões satélites ou melanose neurocutânea. Para seu tratamento, já foram realizadas 7 abordagens cirúrgicas, sendo 5 ressecções parceladas e 2 expansões teciduais.

A melanose neurocutânea foi afecção presente em 3 (6,67%) casos, em localização meníngea, subcutânea e ungueal. Todos os pacientes eram pacientes brancos, com nevos de localização corporal multissegmentar e somente um deles apresentava lesões satélites.

Ainda em relação aos espécimes ressecados, foi observado que, em média, cada paciente teve 147,4 cm² de pele ressecada, sendo o caso de maior ressecção totalizado em 560 cm².

As Figuras 2 a 5 ilustram alguns casos dessa casuística.



Figura 2 – Paciente portador de NMC e melanose neurocutânea demonstrando nevo ocupando 50% da superfície corporal.



Figura 3 – Foto ilustrativa de lesões satélites em NMC.



Figura 4 – Exemplo de paciente com nevo congênito em face submetida a ressecções parceladas.



Figura 5 – Exemplo de expansão tecidual e rotação de retalho em nevo congênito gigante em dorso.

DISCUSSÃO

Os nevos congênitos, apesar de apresentarem incidência relativamente rara, são lesões que necessitam acompanhamento multidisciplinar por longo período, a fim de se evitar sequelas psicológicas e complicações inerentes a essa patologia.

Na casuística apresentada, predominaram os pacientes pediátricos do sexo feminino, não sendo encontrado na literatura consenso com relação ao gênero mais frequente. Com relação à etnia, os dados corroboram com prevalência maior na raça branca.

Os dados encontrados apontam a região da cabeça e pescoço como mais frequente para NMC, corroborando com os resultados publicados por Turkmen et al.⁵, porém outros estudos acusam o tronco como sítio mais frequente¹⁵. Cabe ressaltar que, no presente estudo, grande parcela dos nevos atingiam dimensões que ultrapassam os limites dos segmentos corporais, perfazendo um total de 29% dos casos com mais de 2 segmentos acometidos.

Arneja e Gosain² publicaram dados que demonstram a prevalência de 80% de lesões satélites aos NMC, o que contraria os resultados aqui apresentados, que apontam apenas 30% dos casos.

É consenso que o tratamento cirúrgico seja o mais eficaz quando pertinente sua indicação, porém a tática cirúrgica depende das características da lesão, da complexidade do serviço e da experiência pessoal do cirurgião plástico. A conduta utilizada neste estudo vai de encontro à proposta da literatura internacional, com predominância de ressecção parcelada, seguida de expansão tecidual⁵. A razão que explica essa prevalência talvez seja a facilidade de execução do primeiro método, com menores custos e taxas de morbidade, porém exigindo maior número de abordagens para resolução adequada do caso, quando comparado à expansão tecidual.

As complicações infecciosas são maiores em pacientes pediátricos e, especificamente com expansores, a infecção permanece como o principal tipo de complicação. A incidência varia em torno de 4,4 a 9,3% dos casos¹⁶⁻²¹. Nossa casuística revelou incidência de 13% e, conforme já proposto na literatura, a infecção não indica a suspensão do programa de expansão, bem como o insucesso do mesmo. Em contrapartida, a extrusão é outra complicação importante e requer a retirada precoce do expansor²¹.

A degeneração maligna para melanoma é considerada complicação importante dos NMC, em decorrência da elevada morbi-mortalidade dessa patologia. Trabalhos iniciais publicados demonstravam variada incidência de melanomas, com estudos demonstrando incidências de zero a 42%²²⁻²⁴. Estudos recentes têm demonstrado que a incidência é menor do que se acreditava, em torno de 2,8 a 8,5% dos NMC^{7,9}. Os resultados obtidos estão de acordo com a literatura atual, visto que obtivemos incidência de apenas 2,2%. Apesar da identificação de somente um caso de degeneração maligna em nossa casuística, podemos observar que o caso

em questão apresentava os fatores de risco propostos na literatura: tamanho elevado (no caso 24% de superfície corporal) e idade menor que três anos^{4,25}.

Obedecendo aos critérios diagnósticos mais recentes para a melanose neurocutânea, 3 pacientes apresentaram melanose neurocutânea em nossa casuística. Apesar de ambos nevos volumosos, apenas 1 apresentava nevos satélites, considerado importante fator de risco para melanose neurocutânea, principalmente quando apresenta mais de 20 lesões satélites²⁶. Localização na linha média e em cabeça e pescoço também têm sido considerados fatores de risco para a melanose neurocutânea²⁷, o que não foi observado em nossa casuística. Em ambos os casos, a lesão era substancialmente volumosa para as considerarmos como restrita a algum segmento corporal ou em linha média do corpo.

A melanose neurocutânea, a depender da idade de incidência, pode cursar com manifestações clínicas, como graus variados de retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, crises convulsivas, restrição de crescimento pondero-estatural, dentre outras.

Neste estudo retrospectivo, pudemos observar preferência pelo tratamento de pacientes portadores de nevos de grandes dimensões, que requerem grande número de abordagens cirúrgicas e seguimento. O seguimento clínico é peça fundamental nesse tipo de paciente, a fim de diagnosticar precocemente malignidades e outras complicações.

Os pacientes portadores de NMC gigante merecem especial atenção por equipe multiprofissional, incluindo terapeutas ocupacionais, psicoterapeutas e cirurgiões plásticos, que geralmente conduzem os casos. A seqüela psicológica a esses pacientes ocorrem tanto pelo estigma das lesões pigmentadas quanto pelas inúmeras internações e procedimentos que se tornam necessários até a excisão total da lesão. Para evitar seqüelas psicológicas e degenerações malignas, tem se optado por iniciar o mais precocemente o tratamento cirúrgico dessas crianças, com o objetivo de terminar o tratamento em idade pré-escolar, se possível.

REFERÊNCIAS

1. Heffek DF, Thaller S. Congenital melanosis: an update. *J Craniofac Surg.* 2005;16(5):940-4.
2. Bentz ML, Bauer BS, Zuker RM. Principles and practice of pediatric plastic surgery. St Louis:Quality Medical Publishing;2007.
3. Castilla EE, Dutra MG, Oriolo-Parreiras IM. Epidemiology of congenital pigmented naevi: incidence rates relative frequencies. *Br J Dermatol.* 1981;104(3):307-15.
4. Arneja JS, Gosain AK. Giant congenital melanocytic nevi. *Plast Reconstr Surg.* 2007;120(2):26e-40e.
5. Turkmen A, Isik D, Bekerecioglu M. Comparison of classification systems for congenital melanocytic nevi. *Dermatol Surg.* 2010;36(10):1554-62.
6. Kaplan E, Nickoloff BJ. Clinical and histologic features of nevi with emphasis on treatment approaches. *Clin Plast Surg.* 1987;14(2):277-300.
7. 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.
8. Bauer BS, Corcoran J. Treatment of large and giant nevi. *Clin Plast Surg.* 2005;32(1):11-8.
9. Chung C, Forte AJ, Narayan D, Persing J. Giant nevi: a review. *J Craniofac Surg.* 2006;17(6):1210-5.
10. Solomon LM. The management of congenital melanocytic nevi. *Arch Dermatol.* 1980;116(9):1017.
11. Kaplan EN. The risk of malignancy in large congenital nevi. *Plast Reconstr Surg.* 1974;53(4):421-8.
12. Watt AJ, Kotsis SV, Chung KC. Risk of melanoma arising in large congenital melanocytic nevi: a systematic review. *Plast Reconstr Surg.* 2004;113(7):1968-74.
13. Rhodes AR, Wood WC, Sober AJ, Mihm MC Jr. Nonepidermal origin of malignant melanoma associated with a giant congenital nevocellular nevus. *Plast Reconstr Surg.* 1981;67(6):782-90.
14. Trozak DJ, Rowland WR, Hu F. Metastatic malignant melanoma in prepubertal children. *Pediatrics.* 1975;55(2):191-204.
15. Arneja JS, Gosain AK. Giant congenital melanocytic nevi of the trunk and an algorithm for treatment. *J Craniofac Surg.* 2005;16(5):886-93.
16. Elias DL, Baird WL, Zubowicz VN. Applications and complications of tissue expansion in pediatric patients. *J Pediatr Surg.* 1991;26(1):15-21.
17. Ionomou TG, Michelow BJ, Zuker RM. Tissue expansion in the pediatric patient. *Ann Plast Surg.* 1993;31(2):134-40.
18. Gibstein LA, Abramson DL, Bartlett RA, Orgill DP, Upton J, Mulliken JB. Tissue expansion in children: a retrospective study of complications. *Ann Plast Surg.* 1997;38(4):358-64.
19. Neale HW, High RM, Billmire DA, Carey JP, Smith D, Warden G. Complications of controlled tissue expansion in the pediatric burn patient. *Plast Reconstr Surg.* 1998;82(5):840-8.
20. Hurvitz KA, Rosen H, Meara JG. Pediatric cervicofacial tissue expansion. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69(11):1509-13.
21. Adler N, Dorafshar AH, Bauer BS, Hoadley S, Tournell M. Tissue expander infections in pediatric patients: management and outcomes. *Plast Reconstr Surg.* 2009;124(2):484-9.
22. Danarti R, Konig A, Happle R. Large congenital melanocytic nevi may reflect paradigm inheritance implying allelic loss. *Eur J Dermatol.* 2003;13(5):430-2.
23. Keipert JA. Giant pigmented naevus: the frequency of malignant change and indications for treatment in prepubertal children. *Australas J Dermatol.* 1985;26(2):81-5.
24. Bergfeld W, Helwig WB. Risk of developing melanoma in congenital nevi. Presented at the Annual Meeting of the American Academy of Dermatology, Miami, FL, December 27, 1972.
25. Shah KN. The risk of melanoma and neurocutaneous melanosis associated with congenital melanocytic nevi. *Semin Cutan Med Surg.* 2010;29(3):159-64.
26. 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.
27. Kadonaga JN, Frieden IJ. Neurocutaneous melanosis: definition and review of literature. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24(5 Pt 1):747-55.

Correspondência para:

Dov Charles Goldenberg
Rua Pedro de Toledo, 980 Cj. 124 – São Paulo, SP, Brasil – CEP 04039-002
E-mail: drdov@terra.com.br