



CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFACIG
FACULDADE DE MEDICINA

**NEVUS MELANOCÍTICO CONGÊNITO GIGANTE: A IMPORTÂNCIA DO
DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

Tatiana Grolla Guimarães

Manhuaçu

2019



TATIANA GROLLA GUIMARÃES

**NEVUS MELANOCÍTICO CONGÊNITO GIGANTE: A IMPORTÂNCIA DO
DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado no Centro Universitário
UNIFACIG, como requisito parcial à
obtenção do título de Médico.

Área de concentração: Pediatria

Orientador: Mariana Silotti Cabelino
Seyfarth

Coorientador: Riudo de Paiva Ferreira

Banca Examinadora:

Aprovado em: ____/____/____

NEVUS MELANOCÍTICO CONGÊNITO GIGANTE: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Tatiana Grolla Guimarães¹, Riudo de Paiva Ferreira², Mariana Silotti Cabelino Seyfarth³

¹ Graduanda em Medicina, Centro Universitário UNIFACIG, tatygrollaguimaraes@gmail.com

² Doutor em Biologia Celular e Estrutural, Universidade Federal de Viçosa, Graduado em Ciências Biológicas, Universidade Federal de Ouro Preto, riudopaiva@gmail.com

³ Médica, Universidade Iguazu, marianasilotti@gmail.com

Resumo: Os Nevus melanocíticos congênitos gigantes são lesões benignas relativamente raras, pigmentadas, com diâmetro de mais de 20 centímetros, que estão presentes desde o nascimento. São ocasionadas pelo acúmulo de células melanocíticas e apresentam um risco elevado de complicações, além de aumentar o risco de desenvolvimento de melanoma cutâneo. O presente trabalho é uma revisão bibliográfica de literatura que tem como objetivo informar a epidemiologia, patogênese e classificação do nevus, descrever características da lesão, alertar sobre suas possíveis complicações e orientar sobre a importância de um tratamento e acompanhamento adequado. Além de mostrar a importância de um diagnóstico precoce e da orientação dos pais das crianças afetadas em relação a tratar não só sua aparência bizarra, mas suas complicações, além de evitar possíveis risco de transformações malignas.

Palavras-chave: Nevus melanocítico congênito gigante. Lesões benignas. Diagnóstico.

1. INTRODUÇÃO

O nevo melanocítico congênito gigante (GCMN) está presente em aproximadamente de 1 a 2% dos recém-nascidos vivos e possui igual prevalência em ambos os sexos. É caracterizado como uma lesão cutânea pigmentar, que se origina durante a gestação ou durante a primeira infância, podendo ser encontrada em qualquer região da pele. Adquirem formas ovais ou redondas, podem apresentar bordas regulares ou irregulares e bem definidas. As manchas do GCMN, geralmente apresentam coloração marrom-claro no recém-nascido, e com o passar dos anos, tornam-se progressivamente mais escuras. Apresentam-se em formas de lesões elevadas ou em mácula e são encontradas em diferentes tamanhos. Podem ser classificadas como pequenas, médias, ou gigantes (SILVEIRA et al.; 2012).

O nevo melanocítico congênito gigante ou grande, é um tipo raro de lesão pigmentada, cuja ocorrência é de aproximadamente 1 para cada 20 mil recém nascidos no mundo. Seu diâmetro é de no mínimo 20 centímetros durante a vida adulta. Pode manifestar-se com ou sem presença de pelos (FERNANDES, 2009).

O NMCG pode acometer qualquer região tegumentar, porém, sua incidência ocorre com maior frequência na região posterior do tronco, seguindo dos membros e cabeça, podendo afetar mais de uma região corporal. Além disso, a maioria dos indivíduos acometidos apresentam outras lesões menores de nevus dispostas pela superfície corporal (ARANGO et al.; 2009).

A forma gigante possui um maior risco para transformação maligna, acometimento neurológico, além de seu efeito anti-estético, que começam a incomodar o indivíduo - principalmente durante a faixa etária escolar - o que pode cursar com problemas emocionais e sociais na vida da criança, tornando-se necessário que seu tratamento seja iniciado preferencialmente na idade pré-escolar (FREGENAL et al.; 2011).

Para tratar o nevus melanocítico congênito gigante, existem algumas abordagens cirúrgicas e não cirúrgicas que tentam amenizar os efeitos negativos causados pela lesão, principalmente o elevado risco de malignização. Porém, alguns desses tratamentos, se não forem realizados de maneira adequada e cautelosa, podem cursar com graves sequelas para a vida do paciente – como, por exemplo, sua estética desagradável (ROSSOE et al., 2011).

Diante do exposto, o presente trabalho tem como objetivo realizar uma revisão sistemática de literatura, descrever sobre os principais aspectos da lesão, orientar sobre a importância do acompanhamento e cuidados com a lesão e salientar os obstáculos encontrados em seu tratamento, devido ao tamanho extenso do nevus melanocítico congênito gigante.

2. METODOLOGIA

Este estudo trata-se de uma revisão bibliográfica de literatura, desenvolvida a partir da seleção de achados em levantamento de biografias publicadas. Sendo utilizadas as bases de dados Google Acadêmico e SCIELO (Scientific Eletronic Library Online), tendo como palavra-chaves: Nevus melanocítico congênito gigante, lesões benignas e diagnóstico. Foram detectados cerca de 71 estudos publicados, dos quais foram analisados e selecionados 17, através de uma leitura investigativa com o intuito de eleger temas relevantes para a produção do trabalho, como por exemplo, fisiopatologia da lesão, diagnóstico, tratamentos e suas dificuldades.

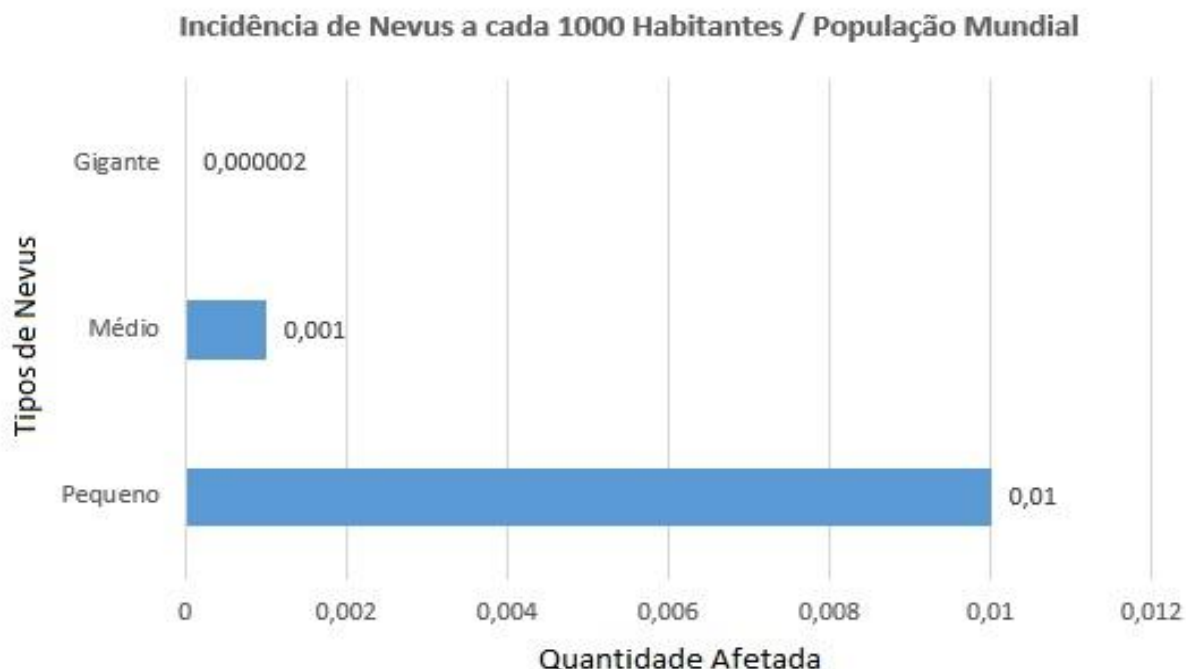
Após a leitura dos estudos, foram selecionados apenas aqueles que se relacionaram com o tema abordado, o que possibilita uma melhor compreensão do determinado assunto apresentado.

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

3.1. EPIDEMIOLOGIA

O Nevus melanocítico congênito (CMN), é uma lesão benigna comum nos recém nascidos, cerca de 1% dos neonatos apresentam nevus. Acredita-se que a incidência das lesões seja de 10/1.000 de tamanho pequeno, 1/1.000 médio e 0,002/1.000 gigante (Gráfico 1). A presença desta lesão acontece com uma pequena maior frequência no sexo feminino, em uma proporção que varia de 1,17:1 a 1,46:1 (VIANA et al.; 2013). Pode está presente em todas as raças e em 95% dos casos vão apresentar pelos (FIGUEIREDO 2007).

Gráfico 1. Incidência dos Tipos de Nevus na População segundo FIGUEIREDO 2007



3.2. PATOGÊNESE

O nevus melanocítico congênito é uma lesão de grande dimensão, que possui pigmentação heterogênea que geralmente surgem durante a vida intra-uterina, entre a 5^a e 24^a semana de gestação (PORTAL et al.; 2014). Existem diversas teorias a cerca da formação dos GCMN, porém, a mais aceita é a de que ocorra um erro morfológico no neuroectoderma durante a fase de embriogênese, acarretando um desenvolvimento desregulado de melanoblastos, que são pioneiros na formação dos melanócitos e estes se proliferam de maneira acelerada (FIGUEIREDO 2007). Entretanto, o CMN gigante só é formado quando sua proliferação tiver início durante a fase em que os melanoblastos presentes na crista neural migram-se para a pele. Quanto mais precocemente esta migração ocorrer, maior será a profundidade do nevus e maior será o tamanho da lesão (CHIRINO et al.; 2014).

Além disso, sabe-se pouco a respeito dos fatores de risco para o desenvolvimento dessas lesões – como herança genética, uso de drogas, traumas intra-útero e exposição à radiação (FIGUEIREDO 2007).

3.3. CLASSIFICAÇÃO

Os CMNs são classificados de acordo com seus tamanhos e sua classificação vai afetar diretamente em suas possíveis opções terapêuticas. São considerados pequenos os nevus que possuírem diâmetro menor do que 1,5 cm e médios se possuírem diâmetros entre 1,5 e 19,9 cm (SILVEIRA et al.; 2012). Os nevus pequenos e médios possuem incidência relativamente comum e possuem baixo risco de transformação maligna (PASCHOAL 2002).

Já o CMN gigante é uma condição rara, que frequentemente caracteriza-se por uma lesão maior ou igual a 20 centímetros de diâmetro na vida adulta, ou que estende-se por mais de 2% da superfície corporal, ou ocupam superfície corpórea maior do que 100 cm² (FERREIRA et al.; 2013). Possuem coloração acastanhada ou enegrecida, podendo apresentar uma superfície plana ou mamilada, com bordas bem demarcadas e hipertricose. Podem ou não serem acompanhados de lesões satélites – 3 ou mais lesões de nevo pequenas ou médias associadas. Além disso, possuem um risco de 5 a 10% de transformação maligna (VIANA et al.; 2013). Sua localização mais comum é em região de cabeça e pescoço, seguida de tronco e membros (FERREIRA et al.; 2011).

Nos neonatos, os nevus que possuírem tamanho maior do que a palma da mão em região de cabeça e pescoço são classificados como gigantes, ou se ocuparem mais de 5% da superfície corporal localizando-se em tronco ou em membros (MADRIGAL DIEZ, C. et al; 2015). Na tabela 1 estão sintetizadas as principais características dos nevus.

Tabela 1. Características dos Nevus segundo FERREIRA et al.; 2011 e VIANA et al.; 2013

Classificação	Tamanho	Risco de Transformação Maligna	
<i>Pequeno</i>	<i><1,5cm</i>	<i>Risco Baixo</i>	<i>FERREIRA et al.; 2011</i>
<i>Médio</i>	<i>1,5 < x <19,9cm</i>	<i>Risco Baixo</i>	<i>FERREIRA et al.; 2011</i>
<i>Gigante</i>	<i>> 20,0 cm</i>	<i>Risco de 5% á 10%</i>	<i>VIANA et al.; 2013</i>

3.4 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E DIAGNÓSTICO

O nevus melanocítico congênito são neoplasias benignas da pele que estão presentes dès de o nascimento. Os GCMNs apresentam-se como lesões hiperpigmentadas acastanhadas, nas quais a coloração pode diversificar (figura 1). Podem ou não apresentarem pelos e suas superfícies geralmente apresentam-se elevadas e rugosas (FIGUEIREDO 2007). Suas margens geralmente são irregulares e acompanhadas de lesões satélites (figura 2). Essas lesões se distribuem em dermatomos ou cobrem uma grande área corporal. Seu tamanho geralmente evolui proporcionalmente com o crescimento da área acometida (ESTRELLA, V et al.; 2012).

O diagnóstico do GCMN é feito através da clínica e das lesões características do paciente, além da dermatoscopia e histopatologia. Além disso, existem alguns exames complementares que podem ser realizados para detalhamento e acompanhamento dessas lesões, como, ultrassonografia, tomografia computadorizada e / ou ressonância magnética (ESTRELLA et al.; 2012). A figura 1 ilustra como as lesões do nevus melanocítico congênito gigante podem se manifestar.

Figura 1: Nevus melanocítico congênito gigante em região posterior de tronco.



FONTE: BUJAN et al.; 2011

Figura 2: Extensão anterior do GCMN do tronco e presença de várias lesões satélites em região de tronco, face e membros.



FONTE: BUJAN et al.; 2011

3.5 COMPLICAÇÕES

O nevus melanocítico congênito gigante é uma circunstância rara que traz consequências estéticas negativas aos indivíduos acometidos, devido sua aparência bizarra, que podem causar problemas sociais na vida das pessoas afetadas. Além disso, podem ter acometimento neurológico e risco de transformação maligna (PASCHOAL 2002).

Ao nascimento de uma criança portadora de GCMN, uma das grandes preocupações dos pais em relação ao neonato é em relação à estética, principalmente quando o indivíduo acometido é do sexo feminino e a lesão se encontra em área mais visíveis da pele – como a face e pescoço (PASCHOAL 2002).

Porém, essa não é a principal preocupação médica, uma vez que aproximadamente, um quarto dos pacientes acometidos pelo GCMN apresentam acometimento do sistema nervoso central (melanoma neurocutaneo) (FARIA et al.; 2011). E estes apresentam um prognóstico ruim, devido aos sinais e sintomas neurológicos – como, por exemplo, cefaléia, irritabilidade, convulsões, papiledema e paralisia de nervos cranianos - que o indivíduo pode apresentar e que na maioria das vezes surgem nos primeiros dois anos de vida. Entretanto, se diagnosticado precocemente, a sobrevida do paciente pode aumentar. Mesmo as crianças que não apresentam sintomas, devem investigar através da ressonância magnética, uma vez que 26% destas apresentam alterações no exame de imagem (ESTRELLA, V et al.; 2012).

Outra grande preocupação com esses indivíduos é devido ao seu maior risco de desenvolverem melanoma (5 a 10%) em relação à população em geral, sendo este risco aumentado durante a primeira infância. Diferente da maioria dos melanomas, o tumor desenvolvido em pacientes com GCMN, na maioria das vezes não tem origem epidérmica e sim origem dérmica ou em camadas mais profundas (VIANA et al.; 2013).

3.6 TRATAMENTO

A primeira preocupação dos pais de crianças portadoras de nevus melanocítico congênito é em relação à estética e questão social. Porém, ao conversarem com

especialistas, estes pais são esclarecidos de que essas lesões podem gerar complicações graves para a vida dos seus filhos, que vão além das questões estéticas, o que leva a procura de um tratamento.

O tratamento do GCMN ainda é desafiador, tanto em sua questão cosmética, quanto do ponto de vista funcional, havendo discordâncias em relação às medidas terapêuticas (PITANGUY et al.; 2011).

Devido ao alto risco de transformação maligna do GCMN é recomendado que seja feita a excisão cirúrgica profilática o mais precocemente possível, porém, devido ao extenso tamanho do nevo gigante, não é possível com um único procedimento cirúrgico remover toda a lesão, além de na maioria das vezes ser necessário o uso de expansor de tecidos para obter um retalho maior no momento da cirurgia - principalmente em lesões localizadas em região cefálica e de couro cabeludo (MARTIN 2008).

A forma mais comum de extração cirúrgica de lesões dos membros é através da técnica de exérese parcelada do nevo, mas, também pode ser realizado o enxerto livre. Entretanto, devem-se levar em conta as dificuldades encontradas para a remoção completa da lesão, além da insegurança de não conseguir eliminar completamente o risco de desenvolvimento do melanoma (PITANGUY et al.; 2011).

Existem também alguns estudos com tratamentos alternativos, como curetagem, desmoabrasão e peeling de fenol, nos quais as áreas tratadas não foram observadas presenças de degeneração maligna. Porém, esses tratamentos possuem grandes riscos de complicações – como, por exemplo, hemorragias e infecção secundária – principalmente quando realizados em neonatos. Devido a isso, o tratamento que tem trazido maior esperança é o uso do laser, uma vez que este clareia a lesão superficialmente, melhorando sua estética, além de minimizar os riscos de desenvolvimento de melanoma, porém ainda necessita-se de mais estudos sobre esta técnica (PASCHOAL 2002).

Além disso, é importante a orientação e educação dos pais e filhos, sobre os cuidados que devem ser tomados com a pele dos pacientes portadores da lesão. A superexposição do nevus ao sol deve ser evitada, com o uso de roupas, chapéus, bonés, além de cremes protetores contra a radiação ultravioleta (UVA e UVB), uma vez que estes são fatores predisponentes para o desenvolvimento de melanoma (AGUILAR 2001).

Além dos tratamentos cirúrgicos, é fundamental que as crianças portadoras de GCMN tenham um acompanhamento multidisciplinar, que possa oferecer suporte psicológico para os indivíduos acometidos e seus pais, para que esses possam enfrentar os problemas sociais acarretados, devido à estética desagradável do GCMN (MADRIGAL DIEZ, C. et al.; 2015). Também, é importante uma boa estrutura hospitalar, com uma equipe médica qualificada, que saiba sobre técnicas modernas para acompanhamento antes e depois das cirurgias (FIGUEIREDO 2007).

4. CONCLUSÃO

A abordagem e tratamento precoce do Nevus Melanocítico Congênito Gigante são de grande importância para o paciente. É necessário que os pediatras estejam atentos ao detectarem um recém-nascido com GCMN, para orientar os pais para um melhor esclarecimento da doença e para realizarem um acompanhamento e tratamento da lesão de forma individualizada e precoce, deixando claro para a família do acometido, que o GCMN não é apenas uma lesão com uma estética indesejável, mas, se não acompanhado adequadamente, pode trazer futuros problemas sociais e complicações associadas para a vida da criança acometida, que vão além de questões estéticas.

5. REFERÊNCIAS

AGUILAR, J. Luelmo. Nevos melanocíticos na infância. **Anais de Pediatria**. Sabadell Barcelona, v. 54, n.5, p. 477- 483, 2001.

ARANGO OSPINA, J.F. et al . Nevus melanocítico intradérmico congênito gigante. "El niño tortuga (testudines)": Caso clínico. **Cir. plást. iberolatinoam.**, Madrid , v. 35, n. 3, p. 243-248, sept. 2009 .

BUJAN, María Marta et al. Melanose neurocutânea: Comunicação de um caso e revisão da literatura. **Arco argentino. pediatra** Buenos Aires, v. 109, n. 6, p. 109-112, dez. 2011.

ESTRELLA, V et al. Nevo melanocítico congênito gigante: apresentação de três casos. **Rev. Argentina dermatol** , Cidade Autônoma de Buenos Aires, v. 93, n. 4, dez 2012.

FARIA, Gladstone Eustaquio de Lima et al . Nevo melanocítico congênito: estudo retrospectivo dos aspectos epidemiológicos e terapêuticos em uma série de 45 pacientes. **Rev. Bras. Cir. Plást. (Impr.)**, São Paulo , v. 26, n. 1, p. 22-26, Mar. 2011 .

FERREIRA, Flávia Regina et al. Involucrina no diagnóstico diferencial entre psoríase linear e nevo epidérmico verrucoso inflamatório linear: relato de um caso. **A. Bras. Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 88, n. 4, p. 604-607, agosto de 2013.

FERNANDES, Nurimar Conceição. Estudo clínico dos nevos melanocíticos congênitos na criança e no adolescente. **An Bras Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 82, n.2, mar. 2009.

FIGUEIREDO, Gustavo. Uso de Matriz de Regeneração Dérmica no Tratamento Cirúrgico do Nevus Melanocítico Congênito Gigante: Relato de 3 Casos. **Universidade Federal de Santa Catarina**. Florianópolis. 2007.

FREGENAL, J.; LEON LLERENA, C.; REVUELTA GOMEZ, M.. Aplicación de terapia de vacío en el tratamiento de nevus pigmentario gigante en la infancia. **Cir. plást. iberolatinoam.**, Madrid , v. 37, supl. 1, p. S11-S18, dic. 2011 .

MADRIGAL DIEZ, C. et al. Nevo melanocítico congênito gigante Nevo melanocítico gigante congênito. **Rev Pediatr Aten Primaria** , Madri, v. 17, n. 68, p. 351-355, dez. 2015.

MARTINS, Mauricio. Laser Erbium: YAG no tratamento de nevos melanocíticos. **A. Bras. Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 83, n. 6, p. 533-537, dezembro de 2008.

PASCHOAL, Francisco Macedo. Nevo melanocítico congênito. **A. Bras. Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 77, n. 6, p. 649-656, dezembro de 2002.

PITANGUY, Ivo; AGUIAR, Leonardo; JUNIOR, Luiz Victor. Tratamento Cirúrgico do Nevo Melanocítico Gigante. **Revista Brasileira de Cirurgia Plástica**. Rio de Janeiro, v. 26, n.2, mar. 2011.

PORT SARMIENTO, Yanett et al. Nevo melanocítico gigante congênito. **Rev. Ciências Médicas**, Pinar del Río, v. 18, n. 6, p. 1110-1117, dez. 2014

ROSSOE, Wilson. Nevo melanocítico congênito - tratamento cirúrgico. **Surgical e Cosmetic Dermatology**. São Paulo, volume 3, fascículo 2, Março 2011.

SILVEIRA, Marina Leite da et al. Associação de nevo melanocítico congênito gigante, nevo de halo e vitiligo em paciente de 75 anos de idade. **A. Bras. Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 87, n. 2, p. 288-291, abril de 2012.

VIANA, Ana Carolina Leite; GONTIJO, Bernardo; BITTENCOURT, Flávia Vasques. Nevo melanocítico congênito gigante. **A. Bras. Dermatol.** Rio de Janeiro, v. 88, n. 6, p. 863-878, dezembro de 2013.