

Nevos melanocíticos congênitos na infância

Congenital melanocytic nevi in childhood

Thais Grazziotin¹

RESUMO

Aproximadamente 1-6% dos neonatos apresentam nevos melanocíticos congênitos. A presença de nevos congênitos e um número aumentado de nevos no início da vida são fatores de risco importantes para o desenvolvimento de melanoma. O tamanho tem sido utilizado como o principal critério para categorização dos nevos congênitos, sendo o risco de desenvolvimento de melanoma considerado significativo em nevos melanocíticos congênitos grandes ou gigantes. Além disso, nevos gigantes estão em maior risco de complicações como a melanocitose neurocutânea, principalmente quando se apresentam associados a lesões satélites e em distribuição axial. Vários fatores influenciam a decisão de tratar ou não o nevo congênito, devendo a conduta ser considerada individualmente. As principais intervenções terapêuticas incluem excisões de espessura total ou parcial, dermoabrasão, curetagem e laser. Acompanhamento dermatológico regular das crianças portadoras de nevos congênitos está indicado para acompanhamento da evolução das lesões, rastreamento de modificações sugestivas de melanoma e orientações de medidas de prevenção. O exame não invasivo por dermatoscopia demonstrou ser útil para o acompanhamento de nevos congênitos. Além do acompanhamento médico, é importante avaliar a necessidade de acompanhamento psicológico, sempre que necessário.

Descritores: Nevos e melanomas, criança, pediatria.

ABSTRACT

Approximately 1-6% of neonates present congenital melanocytic nevi. The presence of congenital nevi and an increased number of nevi early in life are important risk factors for the development of melanoma. Lesion size has been the main criterion used in the categorization of congenital nevi, with a significant risk for the development of melanomas whenever large or giant congenital melanocytic nevi are found. Moreover, giant nevi show a greater risk for complications, such as neurocutaneous melanocytosis, especially when associated with satellite lesions and an axial distribution. Several factors influence the decision to treat or not to treat congenital nevi, and decision-making should rely on the individual characteristics of each case. The main therapeutic interventions include full- or partial-thickness excision, dermabrasion, curettage, and laser. Regular dermatological follow-up of children with congenital nevi is indicated to monitor the evolution of lesions, track changes suggestive of melanoma, and provide prevention guidelines. Noninvasive dermatoscopy has proven useful to follow congenital nevi. In addition to medical follow-up, the need for psychological support should be assessed and indicated whenever necessary.

Keywords: Nevi and melanomas, child, pediatrics.

1. Médica especialista em Dermatologia pela SBD, Mestre em Patologia pela UFCSPA.

Como citar este artigo: Grazziotin T. Nevos melanocíticos congênitos na infância. Bol Cien Pediatr. 2013;02(2):59-63.

Artigo submetido em 10.08.13, aceito em 25.08.13.

Nevos melanocíticos são proliferações melanocíticas benignas da pele que podem estar presentes ao nascimento (congênitos) ou surgir durante a infância (adquiridos). Aproximadamente 1-6% dos neonatos apresentam nevos melanocíticos congênitos (NMC), a maioria classificada como NMC pequeno^{1,2}. A prevalência de nevos melanocíticos congênitos grandes ou gigantes (NMCG) pode variar de 1:20.000 a 1:500.000^{3,4}. A infância e a adolescência são períodos importantes da vida de formação e evolução dos nevos. A presença de nevos congênitos e um número aumentado de nevos no início da vida são fatores de risco importantes para o desenvolvimento de melanoma. Características genéticas como fototipo e cor dos olhos e cabelo também parecem influenciar a prevalência dos nevos melanocíticos, bem como fatores ambientais como exposição à radiação ultravioleta e história de queimaduras solares⁵.

Classificação dos nevos melanocíticos congênitos

Apesar de existirem diversas classificações diferentes de NMC na literatura, o tamanho tem sido utilizado como o principal critério para categorização destas lesões. Como o tamanho dos NMC aumenta durante a infância em proporção ao crescimento da criança, o NMC é geralmente classificado de acordo com o tamanho máximo esperado (TME) que o nevo atinge na idade adulta⁶. A classificação mais aceita universalmente é a do New York University Registry⁷, que define 3 grupos de acordo com o maior diâmetro projetado para a idade adulta: pequeno $\leq 1,5$ cm, médio ou intermediário = 1,5 – 19,9 cm (Figura 1), e grande ou gigante ≥ 20 cm⁴. Do nascimento à idade adulta a área cefálica aumenta em um fator de 2,8, braços e tronco em um fator de 8, e pernas em um fator de 12. Consequentemente, um NMC em um neonato poderá atingir 20 cm de TME na idade adulta se seu maior diâmetro for em torno de 6 cm nas pernas (Figura 2), 7 cm no tronco (Figura 3) e braços, e 12 cm na face e couro cabeludo. Além do diâmetro, outros critérios propostos como preditores de risco são: número de nevos satélites associados, localização anatômica, heterogeneidade de cor, rugosidade da superfície, hipertricose e presença de nódulos dérmicos ou subcutâneos⁶.

Risco de envolvimento do sistema nervoso central

Nevos gigantes estão em maior risco de complicações como a melanocitose neurocutânea (MNC), doença congênita rara, na qual há envolvimento das leptomeninges por quantidades excessivas de melanócitos e melanina⁸. O risco é maior em nevos grandes localizados em distri-

buição axial posterior e que apresentam lesões satélites. O número de lesões satélites tem sido considerado como o principal fator determinante de risco para MNC. O risco de um recém-nascido com NMC maior de 20 cm TME



Figura 1 - Nevo melanocítico congênito intermediário



Figura 2 - Nevo melanocítico congênito na perna



Figura 3 - Nevo melanocítico congênito no tronco

foi 5 vezes maior para crianças com mais de 20 lesões satélites do que para as com satélites em menor número (12,5% versus 2,5%)⁹. A deposição de melanina na pia mater cerebral ou espinhal é demonstrável por ressonância magnética (RM) em 5-15% das crianças com NMCG⁶. O envolvimento do sistema nervoso central (SNC) pode ser assintomático em um terço dos casos ou resultar em sintomas leves a severos nos demais casos. As taxas de progressão de doença assintomática para sintomática estão descritas em cerca de 7% dos casos em um intervalo de 5 anos¹⁰. Os sintomas podem ser decorrência de hiperplasia melanocítica ou mesmo desenvolvimento de melanoma no SNC. A maioria dos portadores de MNC desenvolve sintomas nos primeiros 5 anos de vida, como convulsões e manifestações de aumento de pressão intracraniana¹¹. O manejo da MNC inclui controle farmacológico e intervenções neurocirúrgicas, sendo a mortalidade por complicações neurológicas ou melanoma do SNC elevada. Uma RM deve ser realizada em todos pacientes com sintomas neurológicos, e deve ser considerada em casos assintomáticos com MNC maiores de 40 cm de TME, especialmente se apresentarem mais de 20 lesões satélites, e em pacientes com múltiplos MNC médios, idealmente entre o quarto e o oitavo mês de vida⁶.

Risco de malignização

O racional da classificação baseada no diâmetro é o aumento no risco de melanoma associado com NMCG¹². Krenkel e cols.¹³ descrevem um risco de 0,7%, para desenvolvimento de melanoma em MNC de qualquer tamanho, sendo que o risco aumenta para 2,5% em MNC maiores de 20 cm de TME e 3,1% para lesões maiores de 40 cm de TME. Outros autores encontraram um risco entre 6,3 e 12% de desenvolvimento de melanoma em NMCG^{14,15}. O desenvolvimento de melanoma a partir de nevos congênitos grandes e gigantes ocorre em geral antes da puberdade, e em nevos pequenos e médios, após a puberdade. Apesar do número de lesões satélites estar relacionado ao risco de MNC, não parece estar relacionado a risco aumentado de desenvolvimento de melanoma cutâneo¹⁶. Os melanomas associados aos MNC podem originar-se de melanócitos epidérmicos ou dérmicos, ou mesmo de estruturas mais profundas como subcutâneo e fáscia. O primeiro tipo de melanoma se assemelha clinicamente ao melanoma comum, raramente surge antes da puberdade e pode se desenvolver em MNC de qualquer tamanho. Já o segundo tipo, mais profundo, é mais característico de NMCG e se apresenta como nódulos em crescimento, mais palpáveis do que visíveis, geralmente na infância⁶.

Conduta no NMC

Os fatores que influenciam a decisão de tratar ou não o NMC incluem o tamanho do nevo, a localização, a aparência clínica, a facilidade de acompanhamento e o potencial maligno. A conduta deve ser individualizada e tratamentos ativos considerados quando a modalidade escolhida visa minimizar o risco de transformação maligna, obter resultado cosmético satisfatório e manter função adequada². As principais intervenções terapêuticas incluem excisões de espessura total ou parcial, dermoabrasão, curetagem e laser. O risco de indução de modificações no comportamento biológico das células nevomelanocíticas é discutido em modalidades terapêuticas como o laser, porém não comprovado².

Cirurgia convencional

O impacto da cirurgia no risco de melanoma continua controverso, e a principal consideração é se a magnitude da redução de risco para melanoma justifica a recomendação rotineira de exérese. No entanto, o tratamento cirúrgico do NMC possui um importante potencial de benefício cosmético e psicossocial, que em muitos casos é o fator preponderante de indicação terapêutica. A escolha do método de tratamento depende do tamanho, localização, relevo da superfície e experiência do cirurgião. MNC pequenos podem ser removidos com facilidade; nevos grandes do tronco e extremidade cefálica são preferencialmente removidos até a fáscia por exérese em estágios e reconstrução com retalhos após uso de expansores na pele adjacente ou cirurgia plástica convencional. Nestes casos o tratamento é realizado idealmente entre o primeiro e o segundo ano de vida, quando a pele adjacente apresenta maior mobilidade⁶. No entanto, em muitos casos é prudente evitar a influência da pressão dos pais em realizar a remoção cirúrgica e considerar a opção de não tratar, como em casos em que a intervenção provavelmente resulte em perda de função. Além disso, o risco de cicatrizes inestéticas e repigmentação irregular deve ser discutida com a família, levando em consideração a possibilidade do NMCG evoluir com clareamento gradual durante a primeira década de vida, principalmente em indivíduos de pele clara¹⁷. O risco de complicações cirúrgicas deve ser sempre considerado, como infecção, sangramento e o risco da anestesia geral. Baseado nas faixas etárias de maior risco para melanoma, a exérese profilática deve ser realizada precocemente na vida em NMCG, e pode ser postergada para MNC pequenos².

Outras modalidades cirúrgicas

Modalidades terapêuticas que removem o componente superficial do NMC, como dermoabrasão e curetagem, não eliminam o risco de desenvolvimento de melanoma em estruturas profundas e não são baseadas em evidências conclusivas de benefício. Terapia com laser (CO₂, Nd:YAG) tem sido realizada principalmente em NMC pequenos e médios, com resultados variáveis e risco de cicatriz hipertrófica e repigmentação⁶. Curetagem e dermoabrasão dificilmente atingem resultados cosméticos excelentes em lesões muito espessas e profundas, mas podem oferecer resultados aceitáveis em lesões corretamente selecionadas com maior componente melanocítico em camadas superficiais^{18,19}.

Acompanhamento clínico

Acompanhamento dermatológico regular das crianças portadoras de nevos congênitos está indicado, e deve incluir inspeção, palpação e registro fotográfico. Nesta avaliação é realizado acompanhamento da evolução do NMC, rastreamento de modificações sugestivas de melanoma e orientações de medidas de prevenção, como fotoproteção. Os indivíduos portadores de NMC devem ser orientados a evitar exposição excessiva ao sol e a usar filtro solar e roupas de proteção. Além disso, os pais e os pacientes devem ser ensinados a realizar o autoexame mensal e estar alerta a sintomas e sinais como mudança de forma, tamanho, cor².

Apesar de algumas modificações normais nos NMC poderem ser antecipadas, alterações localizadas como crescimentos focais, mudanças no pigmento, ulceração e hipersensibilidade são sinais que podem indicar malignidade². Mais recentemente, o exame não invasivo por dermatoscopia demonstrou aumentar a acurácia diagnóstica de lesões melanocíticas, sendo útil para o acompanhamento de nevos congênitos e adquiridos. Nevos congênitos apresentam características dermatoscópicas que ajudam a diferenciá-los de nevos adquiridos e outras lesões pigmentadas¹⁷. A dermatoscopia é útil para classificar lesões já identificadas como congênitas por informações clínicas e de anamnese através de uma classificação em padrões dermatoscópicos mais frequentemente encontrados nestas lesões, e correlação do fenótipo dos nevos com o risco de desenvolvimento de melanoma descrito em estudos prospectivos²⁰. Além disso, a dermatoscopia tem se mostrado efetiva em detectar modificações malignas precocemente.

Além do acompanhamento médico é importante determinar de que forma a família e o paciente estão ajustando suas

vidas diante do diagnóstico do NMC, e indicar acompanhamento psicológico sempre que necessário. A ansiedade do indivíduo portador de NMC e da família pode ser minimizada com informações transparentes e confiáveis, e o manejo do caso por profissionais experientes no assunto⁶.

A abordagem das lesões melanocíticas congênitas deve ser individualizada. O manejo terapêutico do NMC é muitas vezes difícil e requer um procedimento invasivo, portanto esta opção deve ser discutida com o paciente e seus pais, e depende dos achados clínicos e dermatoscópicos, bem como da demanda do paciente e familiares²⁰.

Referências

1. Seidenari S, Pellacani G, Martella A, Giusti F, Argenziano G, Buccini P, et al. Instrument-, age- and site-dependent variations of dermoscopic patterns of congenital melanocytic naevi: a multicentre study. *Br J Dermatol.* 2006;155(1):56-61.
2. Marghoob AA, Borrego JP, Halpern AC. Congenital melanocytic nevi: treatment modalities and management options. *Semin Cutan Med Surg.* 2003;22(1):21-32.
3. Changchien L, Dusza SW, Agero AL, Korzenko AJ, Braun RP, Sachs D, et al. Age- and site-specific variation in the dermoscopic patterns of congenital melanocytic nevi: an aid to accurate classification and assessment of melanocytic nevi. *Arch Dermatol.* 2007;143(8):1007-14.
4. Voue'h-Jurdain M, Martin L, Barbarot S, aRED. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68(3):498.e1-14.
5. Aguilera P, Puig S, Guilbert A, Julia M, Romero D, Vicente A, et al. Prevalence study of nevi in children from Barcelona. Dermoscopy, constitutional and environmental factors. *Dermatology.* 2009;218(3):203-14.
6. Krengel S and Marghoob AA. Current management approaches for congenital melanocytic nevi. *Dermatol Clin.* 2012;30(3):377-87.
7. Hale EK, Stein J, Ben-Porat L, Panageas KS, Eichenbaum MS, Marghoob AA, et al. Association of melanoma and neurocutaneous melanocytosis with large congenital melanocytic nevi - results from the NYU-LCMN registry. *Br J Dermatol.* 2005;152:512-7.
8. Kinsler VA, Chong WK, Aylett SE, Atherton DJ. Complications of congenital melanocytic naevi in children: analysis of 16 years' experience and clinical practice. *Br J Dermatol.* 2008;159(4):907-14.
9. Marghoob AA, Dusza S, Oliveira S, et al. Number of satellite nevi as a correlate for neurocutaneous melanocytosis in patients with large congenital melanocytic nevi. *Arch Dermatol.* 2004;140(2):171-5.
10. Foster RD, Williams ML, Barcovich AJ, et al. Giant congenital melanocytic nevus: the significance of neurocutaneous melanosis in neurologically asymptomatic children. *Plast Reconstr Surg.* 2001;107(4):933-41.
11. Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of neurocutaneous melanocytosis in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54(5):767-77.
12. Schaeffer JV, Chang MW, Kovich OI, et al. Pigmented plexiform neurofibroma: distinction from a large congenital melanocytic nevus. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(5):862-8.
13. Krengel S, Hauschild A, Schäfer T. Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review. *Br J Dermatol.* 2006;155(1):1-8.
14. Slutsky JB, Barr JM, Femia NA, et al. Large congenital melanocytic nevi: associated risk and management considerations. *Semin Cutan Med Surg.* 2010;29(2):79-84.
15. Zayour M, Lazova, R. Congenital Menocytic Nevi. *Clin Lab Med.* 2011;31(2):267-80.

16. DeDavid M, Orlow SJ, Provost N, et al. A study of large congenital melanocytic nevi and associated malignant melanomas: review of cases in the New York University Registry and the world literature. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36(3 Pt 1):409-16.
17. Kinsler V, Bulstrode N. The role of surgery in the management of congenital melanocytic naevi in children: a perspective from Great Ormond Street Hospital. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2009a;62(5):595-601.
18. De Raeve LE, Roseeuw DL. Curettage of giant congenital melanocytic nevi in neonates: a decade later. *Arch Dermatol.* 2002;138(7):943-7.
19. Rompel RH, Wehinger M, Möser J, et al. Konnatale Nävuszellnävi: Klinisches Bild und therapeutische Optionen. *Pädiatr Praxis.* 2002;61:471-90.
20. Braun RP, Calza AM, Krischer J, Saurat JH. The use of digital dermoscopy for the follow-up of congenital nevi: a pilot study. *Pediatr Dermatol.* 2001;18(4):277-81.

Correspondência:
Thais Grazziotin
E-mail: tcgrazziotin@gmail.com