Nevo congênito gigante

Congenital giant nevi

CARLOS RENATO KUYVEN – Residente do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.
RINALDO DE ANGELI PINTO – Professor, Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
ROBERTO CORREA CHEM – Professor Chefe da Unidade de Microcirurgia Reconstrutiva e Cirurgia da Mão do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
MARCUS VINICIUS MARTINS COLLARES – Chefe da Unidade de Cirurgia Craniomaxilofacial do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
GREGORIO DANIEL WAIZMAN – Residente do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul

Endereço para correspondência:
Dr. Carlos Renato Kuyven
Rua Silvério Souto, 116
91720430 – Porto Alegre – RS – Brasil
Fone: (51)336-8076 – (51)9965-3382

SINOPSE

O correto manejo do nevo congênito gigante é de extrema importância clínica devido ao potencial de transformação maligna e à dificuldade terapêutica imposta por estas lesões. Apesar deste tema ser bastante controverso, muitos aspectos conceituais, terapêuticos e prognósticos já estão estabelecidos e possibilitam uma conduta com embasamento clínico-epidemiológico para o nevo congênito gigante. O objetivo deste trabalho é ajudar o médico que se depara com um caso de nevo congênito gigante a estabelecer um conduta correta e atualizada.

UNITERMOS: Nevo Congênito, Lesões Congênitas, Lesões Melanocíticas, Nevo Gigante, Melanoma, Expansores de Pele, Laserterapia.

ABSTRACT

The appropriate management of giant congenital nevi is of great clinical significance due to the potential of malignant transformation and technical difficulty of surgical treatment. The management of these lesions is not a consensus, but recent studies have been established new concepts that helped to adopt an evidence-based approach. Our purpose is to help physicians to procede an updated management when facing a giant congenital nevus.

KEY WORDS: *Congenital Nevocellular Nevi, Giant Nevi, Congenital Lesions, Melanoma, Melanocytic Nevi, Skin Expansion, Laser for Cutaneous Lesions, Dermabrasion.*

INTRODUÇÃO

O nevo congênito gigante (NCG) não é um achado freqüente. Sua incidência é de apenas 1:20000 (1, 2, 3, 4, 5). Por que motivo, então, esta lesão recebe tamanha atenção e constitui um tópico obrigatório dos livros de Dermatologia, Neonatologia e Cirurgia Plástica? A importância do NCG decorre do seu risco de malignização, das dificuldades terapêuticas e do prejuízo estético causado pela própia lesão ou pela seqüela do tratamento efetuado. O tratamento destas lesões é um desafio para o cirurgião plástico, tanto do ponto de vista técnico como de manejo psicológico dos pais e da criança. O objetivo deste artigo é apresentar uma revisão atualizada deste tema, discutindo a conduta do médico frente a um paciente com NCG, incluindo as novas perspectivas de tratamento.

DEFINIÇÃO

Os nevos congênitos são lesões melânicas com bordas irregulares, bem delimitadas e com pigmentação heterogênea, que em 95% dos casos possuem pêlos (nevo congênito piloso). Estão presentes em qualquer região anatômica, mas alguns autores descrevem a região dorsal e coxas como áreas de maior incidência (5, 6). As lesões tendem a acompanhar um dermátomo. Em geral, não crescem e apenas acompanham o crescimento corporal.

A classificação dos nevos congênitos é geralmente feita conforme o tamanho da lesão. Alguns autores definem os NCG como aqueles maiores do que a superfície de duas palmas do paciente em qualquer região anatômica e maior do que uma palma quando localizados na face (7, 8). Outros consideram a lesões maiores do que 20-30% da superfície corporal (ou 930 cm^2 em adultos) (2, 9). Um estudo demonstrou aumento do risco de malignização já a partir de lesões maiores que 5% da superfície corporal (10). A maioria dos autores usa o maior diâmetro da lesão acima de 20 cm para definir NCG (5, 6, 11, 12, 13, 15). Outros, mais abrangentes, incluem lesões com mais de 9,9 cm (5). Alguns autores dentro da Cirurgia Plástica definem o NCG como aquele que, após sua excisão, não há condições de fechamento primário, necessitando de técnicas especiais de cobertura (14).

Do ponto de vista histológico, o NCG tem um padrão de nevo composto ou intradérmico. As células névicas podem invadir anexos cutâneos, nervos e vasos. Caracteristicamente, o NCG possui um componente de acúmulo de células névicas na camada basal e nas camadas profundas da derme e subcutâneo, quando comparadas aos nevos adquiridos que apresentam com freqüência componente intradérmico superficial (3, 6). Contudo, o diagnóstico diferencial histológico ainda não é confiável (14). Linhas de pesquisa atuais tentam encontrar um padrão histológico ou histoquímico que identifique os NCG com potencial de malignização.

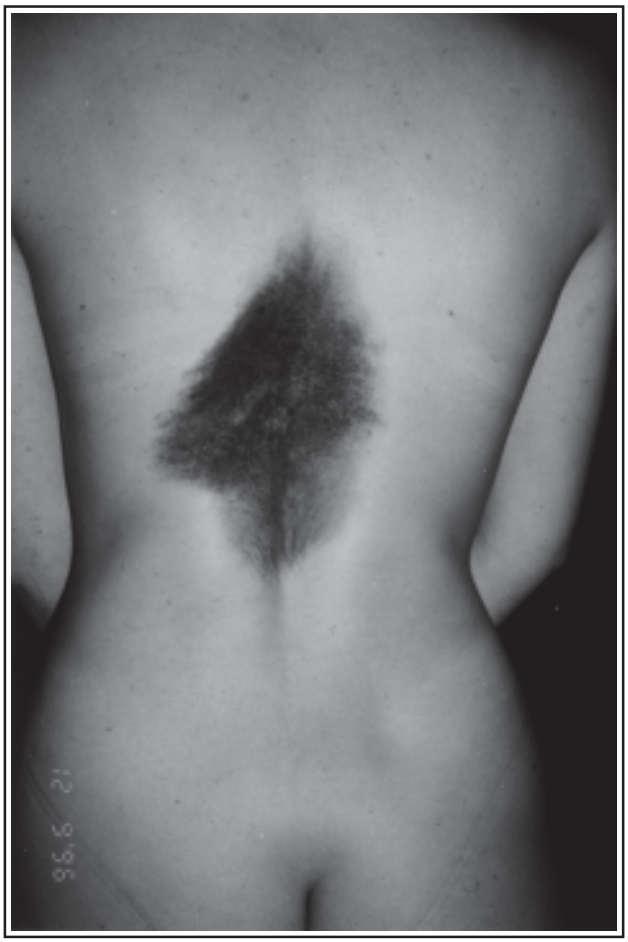


Figura 1 – Típico nevo congênito gigante.

ETIOLOGIA

A etiologia do NCG não é bem estabelecida, mas se sabe que a origem está em um defeito da migração dos melanoblastos da crista neural a partir da 10ª semana da gestação. Vários estudos buscam definir se há fatores promotores da transformação maligna dos NCG e através destes estabelecer marcadores de risco de malignidade. Em um estudo evidenciou-se que os receptores para o fator de crescimento epidérmico (EGF/R) estão envolvidos na mediação e coordenação do crescimento de células névicas malignas e benignas (15). Outro estudo demonstrou que os níveis séricos de 5-s-cisteinildopa em pacientes pediátricos é significativamente maior no grupo com NCG do que no grupo com nevos congênitos médios e pequenos, cujos níveis séricos são comparáveis ao grupo controle (16). Esse fato estaria relacionado à melanogênese acelerada no grupo com NCG.

IMPORTÂNCIA CLÍNICA

O risco aumentado de transformação maligna nos NCG está bem descrito em inúmeros artigos e metanálises da literatura (1, 5, 8, 9, 10, 11, 12, 17, 18). A incidência difere consideravelmente de acordo com a referência, variando de 1 a 42%. Isso deve-se aos distintos critérios de definição, da metodologia usada e da tendência de alguns estudos em superestimar o número de casos de NCG. A maioria dos trabalhos relata uma incidência entre 5 e 15% de malignização durante a vida. Os maiores estudos já feitos apontam para uma incidência entre 3,3 e 8,5% (8, 10, 11, 12, 17, 18). A maior incidência até a fase pré-puberal está bem demonstrada (11, 14, 19). Cerca de 1/3 dos melanomas malignos pré-puberais são originados de NCG. De 50 a 70% dos melanomas originários de NCG acontecem antes dos 15 anos (11, 14, 19), com um aumento significativo do 1º ao 5º ano de vida (2). Nos nevos congênitos pequenos e médios (até 1,5-3,0 cm e até 20 cm, respectivamente), o risco é menor e alguns autores o desconsideram, porém os dados ainda não são conclusivos quanto ao papel dessas lesões. Os NCG estão associados também ao risco de melanoma maligno extracutâneo (12). Há relatos de áreas de melanoma congênito em NCG (9) e surgimento tardio de outros tumores, como carcinoma epidermóide (20).

Várias anormalidades estão associadas aos NCG, como espinha bífida e meningocele, principalmente quando a lesão envolve a pele na região da coluna vertebral. Também são citados pé torto congênito e distrofias de estruturas profundas das extremidades, lipomas, hemangiomas e doença de von Recklinghausen (3, 4, 6, 21). Os NCG acometendo a cabeça, nuca e a linha média posterior apresentam uma associação com melanose neurocutânea que representa uma proliferação melanocítica nas leptomeninges. As alterações neurológicas geralmente iniciam antes dos dois anos de idade e incluem: meningite crônica, hidrocefalia (por bloqueio do fluxo liquórico) e convulsões. No entanto, as manifestações podem ser tardias ou inicialmente subclínicas e alguns autores recomendam uma revisão com neurologista em todas as crianças com NCG, mesmo que assintomáticas (22). A incidência de malignização no SNC é de 30 a 62% (21, 23).

TRATAMENTO

A maioria dos autores preconiza a excisão profilática completa como a terapêutica adequada (2, 3, 14, 24, 25, 26, 27). O manejo deve ser individualizado de acordo com a localização, o tamanho, o risco anestésico e as dificuldades técnicas na ressecção e reconstrução do defeito produzido. Com

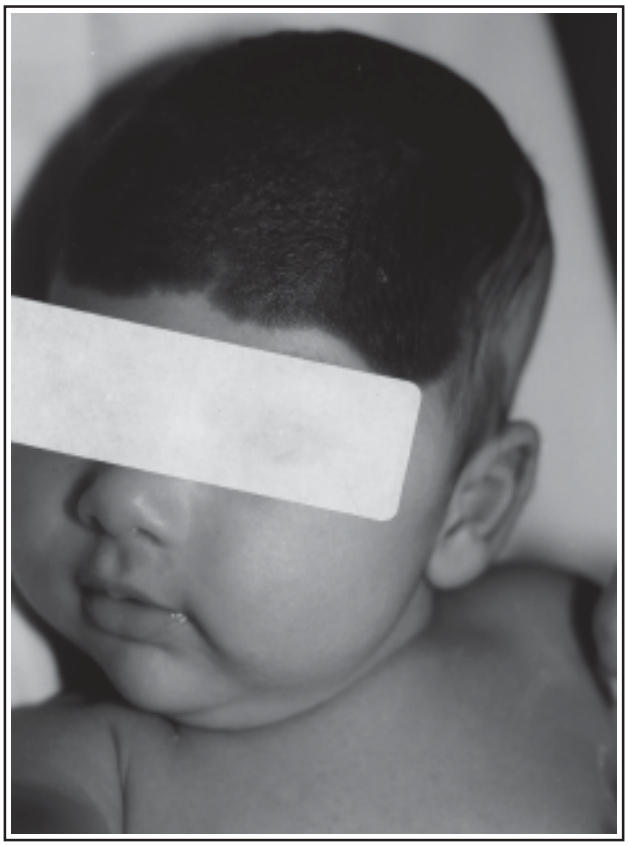


Figura 2 – Nevo gigante no couro cabeludo de uma criança assintomática e com exame neurológico normal.

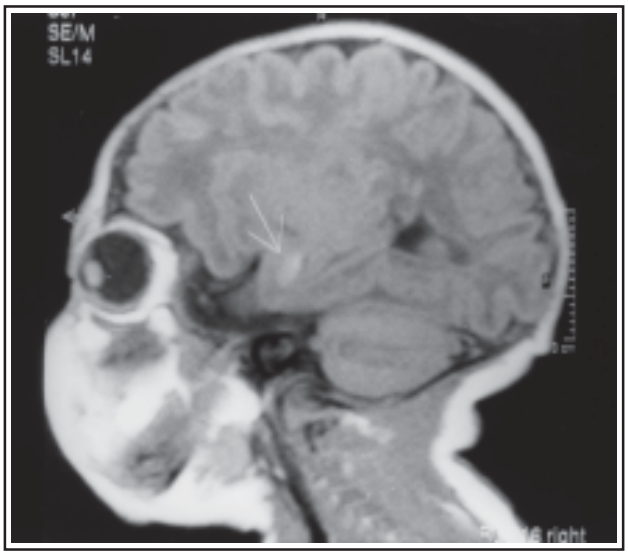


Figura 3 – A ressonância magnética da mesma criança evidenciando melanose no SNC.

o objetivo de profilaxia de transformação maligna, apenas as técnicas que se utilizam de ressecção de todas as camadas da pele acometida são efetivas. Técnicas menos agressivas como a dermoabrasão, crioterapia e laser têm sido bastante estudadas. Apresentam bons resultados estéticos, porém não são efetivas em eliminar todo o conjunto de melanócitos suscetível à malignização, pois destroem apenas as camadas mais superficiais. Os defensores destas técnicas afirmam que os melanomas originam-se freqüentemente a partir dos melanócitos juncionais e que a destruição das camadas superficiais diminuiria significativamente o risco de transformação maligna (13, 28, 29). Os melhores resultados são obtidos quando realizados no período neonatal, pela maior facilidade técnica e menor grau de seqüelas. Entretanto, não se dispõe de uma grande casuística e um seguimento longo suficiente para sustentar uma posição sobre o tema. A ressecção completa da lesão pode ser feita em tempo único ou parcelada. O tratamento em um tempo cirúrgico é o ideal, porém, são inúmeros os casos em que isso não é possível devido à extensão e à localização da lesão. As ressecções parceladas são realizadas, em geral, com 3 a 6 meses de intervalo, com incisão intralesional e fechamento primário da pele. A vantagem deste método consiste na simplicidade técnica, além de não ser necessário a utilização de tecidos de outras regiões. A desvantagem é a necessidade de vários procedimentos e da longa duração do tratamento. Após a ressecção total, faz-se necessário o emprego de alguma técnica de cobertura cutânea. O enxerto de pele, parcial ou total, em muitos casos é uma alternativa segura e viável, porém implica em dano à área doadora e nem sempre apresenta resultados estéticos totalmente satisfatórios. O uso de expansores cutâneos significou um avanço significativo no tratamento dos NCG. Eles possibilitam a cobertura de grandes áreas com pele da mesma região, muitas vezes em apenas 2 tempos cirúrgicos. No entanto, a adesão ao tratamento é imprescindível devido à deformidade significativa causada pelo expansor durante várias semanas ou meses. Tem-se obtido excelentes resultados estéticos com esta técnica. Outra possibilidade, alvo de inúmeras pesquisas, é a cultura de pele a partir de pequenos espécimes. Esta técnica ainda não se tornou uma realidade clínica, mas aparece como uma promissora alternativa. A escolha de uma ou mais técnicas a serem empregadas depende da idade do paciente, do tamanho e da localização da lesão. Para NCG no couro cabeludo, por exemplo, a expansão pode ser a melhor escolha, sendo realizada com segurança em crianças de 6

meses ou menos sem causar danos neurológicos ou alterações no crescimento do crânio (1, 2). Nas lesões no dorso, mesmo as de grande extensão, tem-se obtido excelentes resultados com a exérese e cobertura da área cruenta através de técnicas de mobilização cutânea concêntrica (26). Estas técnicas resultam da mobilização organizada de retalhos de vizinhança, obedecendo a direção das fibras colágenas. Devido ao potencial de degeneração neoplásica precoce, a exérese dos NCG deve ser feita assim que o risco de malignidade exceda o risco anestésico e cirúrgico. Para alguns autores, isso pode ocorrer a partir dos 14 meses de idade (14). Indica-se como ideal o tratamento precoce, antes da idade escolar, devido ao estresse psicológico que os procedimentos terapêuticos (ex.: expansores), cuidados pós-operatórios e o próprio NCG podem causar no convívio escolar (2).

Algumas lesões têm sua ressecção inviabilizada por motivos técnicos (ex.: lesões muito extensas envolvendo face, períneo, etc...). Em qualquer situação em que se opte pela conduta conservadora é mandatório um monitoramento rigoroso das lesões (a cada 6-12 meses) em busca de áreas suspeitas de transformação neoplásica, nas quais devem ser realizadas biópsias incisionais ou por *punch*. Áreas com prurido, aparecimento de nódulos, mudança de cor ou ulcerações devem ser amostradas ou removidas. Alguns dermatologistas recomendam fotografias de controle das lesões.

Existe muita controvérsia a respeito do manejo do nevo congênito pequeno e médio, presentes em 1,0% dos nascimentos e cujo potencial de transformação maligna não é bem determinado (2, 3, 14, 27, 28). Os dados da literatura são conflitantes gerando duas correntes. Uma preconiza o monitoramento das lesões, acreditando no baixo potencial maligno e no alto custo de operar um grande número de pessoas sem uma clara postura da literatura. A outra corrente indica a ressecção profilática sempre que possível, baseando-se em trabalhos que associaram o melanoma maligno a nevos congênitos sem estratificação quanto ao tama-

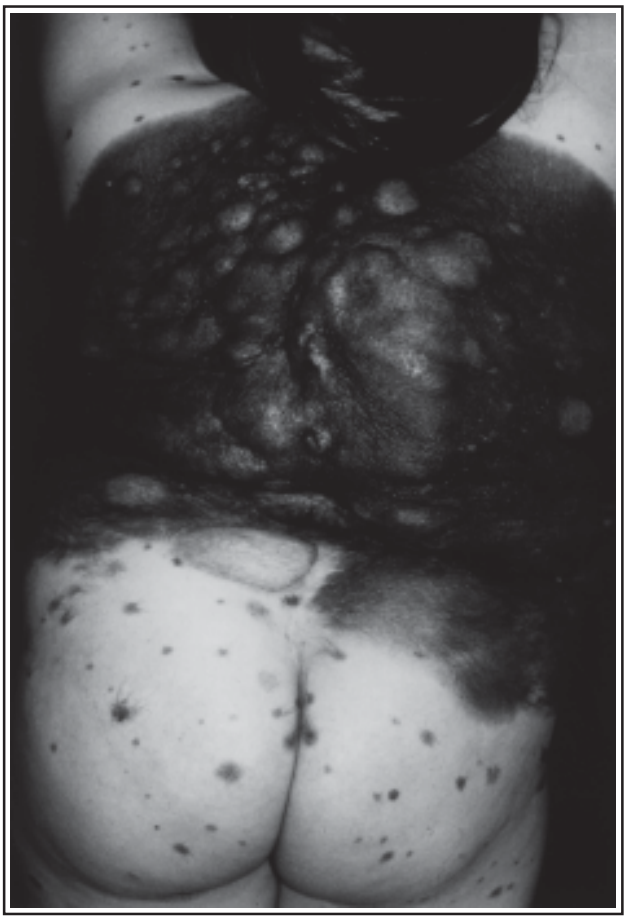


Figura 4 – Extenso nevo congênito evidenciando a dificuldade terapêutica.



Figura 5 – Vista posterior da mesma lesão.

nho (6, 19, 30). Devido à letalidade do melanoma, alguns autores acreditam que qualquer lesão, mesmo que fracamente associada a sua incidência, deve ser removida. Considera-se ideal retirar-se estas lesões logo antes dos 12 anos, idade na qual a incidência de melanoma aumenta consideravelmente (nos nevos pequenos e médios, diferentemente dos NCG, a malignização é rara antes da adolescência) (6, 14).

DISCUSSÃO

O nevo congênito gigante e o seu potencial de malignização sempre foi um tema bastante controverso. Vieses de estudos antigos, necessidade de estudos com seguimento muito longo e a baixa incidência da lesão concorreram para este fato. No entanto, na última década realizaram-se os melhores estudos sobre este assunto, que contribuíram significativamente para o embasamento científico deste tema. O risco de malignização elevado e a necessidade de tratamento precoce dos NCG já estão bem definidos. O tamanho absoluto da lesão ainda é o fator de risco mais estabelecido. As crianças com lesões que acometem a cabeça, nuca e linha média posterior devem ser avaliadas por neurologista mesmo que assintomáticas. O tratamento com exérese tem sido bastante aprimorado (expansores, cultura de pele, etc...) e novas formas menos invasivas de terapia ferem alguns princípios básicos da cirurgia profilática e necessitam de suporte científico antes de serem incorporadas ao arsenal terapêutico do NCG. Persiste a grande dificuldade em combinar-se uma excisão profilática adequada com um resultado estético plenamente satisfatório. É importante enfatizar a necessidade de observação periódica freqüente (com biópsias se necessário) quando se opta por conduta expectante nos NCG.

Este tema tem sido foco de intensos estudos no intuito de desenvolverse marcadores histológicos e/ou laboratoriais (biologia molecular) capazes de antecipar qual NCG irá sofrer tranformação maligna.

AGRADECIMENTOS

Especial agradecimento aos Srs. Victor Vieira Orsi e Luis Carlos Letti Manozzo, médicos residentes do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, ambos de suma importância na realização deste trabalho.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Madaree A, Ramdial PK, Trevou MD. Giant congenital naevus of the scalp and cranium: case report and review of the literature. Br J Plast Surg 1997; 50: 20-25.
2. Avelar JM. Nevo piloso congênito em criança. In: Avelar JM. Cirurgia plástica na infância. São Paulo: Editora Hipócrates, 1989; 608-09.
3. Hurwitz S. Cutaneous tumors in childhood: Pigmented moles and nevi. In: Hurwitz S. Clinical pediatric dermatology. 2nd ed. Stanford. W.B. Saunders Company, 1993; 203-07.
4. Cruz MA, Cho ES, Schwartz RA, Janniger CK. Congenital neurocutaneous melanosis. Pediatr Dermatol 1997; 60:178-181.
5. Baader W, Kropp R, Tapper D. Congenital malignat melanoma. Plast Reconstr Surg 1992; 90:53-56.
6. Mackie RM. Melanocytic naevi and malignant melanoma. In: Champion RH, Burton JL, Ebling FJ. Textbook of dermatology. 5th ed. Oxford. Blackwell Scientific Publications 1992; 1540-48.
7. Rave LED, Coninck ALD, Dierickx PR, Roseeuw DI. Neonatal curettage of giant melanocitic nevi. Arch Dermatol 1996; 132:20-22.
8. Lorentzen M, Pers M, Brettville-Jensen G. The incidence of malignat transformation in giant pigmented nevi. Scand J Plast Reconstr Hand Surg 1977; 11:163-167.
9. Greeley PW, Middletown AG, Cortin JW. Incidence of malignancy in giant pigmented nevi. Plast Reconstr Surg 1965; 36:26-37.
10. Swerdlow AJ, English JSC, Qiao Z. The risk of melanoma in patient with congenital nevi: a coort study. J Am Acad Dermatol 1995; 32: 595-599.
11. DeDavid M, Orlow SJ, Provost N et al. Study of large congenital melanocyitc nevi and associate malignat melanoma: review of cases in the New York University Registry and the world literature. J Am Acad Dermatol 1997; 36: 409-416.
12. Marghoub AA, Schoenbach SP, Kopf AW, Orlow SJ, Nossa R, Bart RS. Large congenital melanocyitc nevi and the risk for the development of malignat melanoma. Arch Dermatol 1996; 132:170-175.
13. Grevelink JM, Leeuwen RLV, Anderson RR, Byers HR. Clinical and histological responses of congenital melanocytic nevi after single treatment with Q-switched lasers. Arch Dermatol 1997; 133:349-353.
14. Schleicher SM, Lim SJE. Congenital nevi. Int J Dermatol 1995; 34:825-829.
15. Ellis DL, King LE, Nanney LB. Increased epidermal growth factor receptors in melanocytic lesions. J Am Acad Dermatol 1992; 27; 539-546.
16. Hanawa Y, Wakamatso K, Ikeda S. Serum concentration of 5-S-cysteiniyldopa in pediatric patients with giant pigmented nevi. J Dermatol 1996; 23:16-21.
17. 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; 78:174-179.
18. Ruiz-Maldonado R, Tamayo L, Laterza AM, Duran C. Giant pigmented nevi: clinical, histopathologic, and therapeutic considerations. J Pediatr 1992; 120:906-911.
19. Solomon LM. The management of congenital melanocytic nevi. Arch Dermatol 1980; 116:1017.
20. Waal JW, Sommerlad BC. Squamous cell carcinoma arising in a congenital naevus. Br J Plast Surg 1994; 47:138.
21. Marghoob AA, Orlow SJ, Kopf AW. Syndromes associated with melanocytic nevi. J Am Acad Dermatol 1993; 29:373-388.
22. Ruiz-Maldonado R, Barona MDR, Hidalgo LR et al. Giant congenital melanocytic nevi, neurocutaneous melanosis and neurological alterations. Dermatology 1997; 195:125-128.
23. Rhodes R, Friedman H, Hatten HP. Contrst-enhanced MR imagimg of neurocutaneous melanosis. Am J Neuroradiology 1991; 12:380-382.
24. Moss ALH. Cultured epithelial autografts for giant congenital nevi [letter]. Plast Reconstr Surg 1990; 85(4):646-47.
25. Wieslander JB. Tissue expansion in functional and aesthetic reconstruction of trunk and extremities. Scand J Plast Reconstr Hand Surg 1991; 25:285-289.
26. Chrétien-Marquet B, Bennaceur S, Fernandez R. Surgical treatment of large cutaneous lesions of the back in children by concentric cutaneous mobilization. Plast Reconstr Surg 1997; 100:926-936.
27. Vergnes P, Taieb A, Maleville J, Larrêgue M, Bondonny JN. Repeated skin expansion for excision of congenital giant nevi in infancy and childhood. Plast Reconstr Surg 1993; 91:450-455.
28. Ronpel R, Möser M, Petres J. Dermabrasion of congenital nevocellular nevi : experience in 215 patients. Dermatology 1997; 194:261-267.
29. Waldorf HA, Kalvar ANB, Geronimus RG. Treatment of small and medium congenital nevi with the Q-switched ruby laser. Arch Dermatol 1996; 132:301-304.
30. Aarons MS, Hurwitz S. Congenital nevocellular nevus: a review of the treatment controversy and a report of 46 cases. Plast Reconstr Surg 1983; 72:355-365.