Qual é a profundidade da pigmentação do nevus piloso gigante que acomete o dorso?

Congenital giant nevocellular nevus of the back with worsening deep extension to the fat and fascia?

MARCOS R. O. JAEGER – M.D. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP). Clinical & Research Fellow at the University of Toronto and The Hospital for Sick Children, Canada.
CRISTINE K. KRUSE – Doutoranda da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA).
RONALD M. ZUKER – M.D., F.R.C.S.C., F.A.C.S., F.A.A.P. Professor of Surgery, Department of Surgery. University of Toronto, Canada. Staff Plastic Surgeon. Department of Surgery; Division of Plastic Surgery. The Hospital for Sick Children. Toronto, Canada.

Trabalho desenvolvido junto ao Departamento de Cirurgia – Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital for Sick Children – University of Toronto, Canada.

✉ Endereço para correspondência:
Marcos R.O. Jaeger, MD.
Rua Quintino Bocaiúva, 1035/201
90440-051 – Porto Alegre – RS, Brasil
Fone: (51) 3330-6349
marcosjaeger@hotmail.com

RESUMO

A presença de pigmentação profunda no nevus piloso gigante dificulta sua ressecção completa e deve ser levada em consideração no plano de tratamento. Um caso clínico no qual a pigmentação foi encontrada atingindo a fáscia muscular levou-nos a avaliar as possibilidades terapêuticas disponíveis. A lesão foi removida cirurgicamente, com comprovação patológica de remoção completa de toda sua extensão na profundidade, com resultado estético-funcional favorável através da utilização de expansores de tecido.

Técnicas atuais para a reconstrução cirúrgica após a remoção dos nevos pilosos incluem excisão seriada, enxertia de pele parcial, enxertia de pele total e retalhos cutâneos pré-expandidos. Qualquer que seja o método, a remoção completa do nevus piloso gigante que acomete o dorso é muitas vezes impossível sem mutilação, casos em que a melhor opção é a ressecção parcial da lesão seguida de acompanhamento clínico rigoroso. O avanço nas indicações de alguns tipos de *laser* tem possibilitado novas perspectivas no tratamento dessas lesões, mas o *laser* não remove os melanócitos sob a camada dérmica profunda e podem dificultar o monitoramento de malignizações. Atualmente, a cirurgia ainda permanece a forma mais segura de tratamento para o nevus piloso gigante que acomete o dorso.

UNITERMOS: Nevus Gigante Congênito, Expansores de Tecido, Laser.

ABSTRACT

Giant congenital nevi are melanocytic lesions that cover large areas of the body and are associated with the development of malignant melanoma. Recent numbers showed that the risk of malignancy is lower than previously reported, making the treatment based merely on oncologic anticipation no longer suitable. The presence of deep pigmentation makes certain treatment options not as effective as surgical ablation. A clinical case is presented here to raise treatment options when the deeper location of the pigmentation may alter the surgeon's approach.

The presence of deep pigmentation in a Giant Congenital Nevus makes its complete removal very difficult and should be taken into consideration when planning for treatment. A clinical case in which the pigmented lesion was found to extend deep into the muscle fascia is described. The lesion was surgically removed with an acceptable functional and aesthetic result through the utilization of tissue expansion.

Modern techniques for surgical reconstruction after removal of the giant nevus include serial excision, partial skin graft, full- thickness skin graft and the utilization of previously expanded skin flaps. Whatever the method of treatment employed, complete removal might de impossible without mutilation, situation in which it is preferable partial removal followed by close clinical follow-up. The indications for utilization of lasers have opened a horizon of possibilities; however, the laser treatment does not remove pigmented cells located at the level of the deep dermis, and they may difficult the follow- up. The presence of deep pigmentation makes certain treatment options not as effective as surgical ablation.

KEY WORDS: *Giant Congenital Nevi, Tissue Expanders, Laser.*

INTRODUÇÃO

Nevus pigmentados congênitos são encontrados em cerca de 1% dos recém-nascidos, apesar de que em 90% dos casos eles são muito pequenos. Nevus pilosos gigantes, nevus gigantes congênitos, ou nevos nevocelulares são designações comuns de um grupo de lesões melanocíticas que tendem a cobrir grandes áreas do corpo e que apresentam um risco potencial para desenvolvimento do melanoma maligno (1). Fatores de risco para degeneração maligna incluem localização, presença de melanose neurocutânea e profundidade e distribuição da pigmentação. Recentemente, tem-se observado que o risco de malignização parece ser inferior ao previamente relatado, sendo melhor demonstrado por uma taxa de risco de 2,3% durante a vida dos indivíduos acometidos. A maioria dos casos ocorre antes da adolescência (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7).

Crianças com nevos pilosos gigantes são avaliadas de rotina por um dermatologista antes do seu encaminha-

Recebido: 10/07/2005 – Aprovado: 13/02/2006

mento para o cirurgião plástico. O mapeamento de outras lesões pelo corpo é fundamental em todos os pacientes. O acometimento do sistema nervoso central – melanose neurocutânea – deve ser pesquisado em todos os pacientes que apresentam a lesão no dorso sobre a coluna vertebral. Antigamente, as crianças acometidas por essas lesões eram submetidas a cirurgias mutilantes, o que se acreditava ser capaz de reduzir as chances de malignização. A remoção cirúrgica completa da lesão, incluindo a totalidade de células melanocíticas, é, entretanto, impossível, especialmente nos pacientes com comprometimento do sistema nervoso central. Após a ressecção do componente cutâneo, células do nevus ocasionalmente podem ser encontradas migrando gradualmente por todas as camadas dos enxertos de pele utilizados para a cobertura do defeito, ou mesmo no local da cicatriz (8,9). Quando a remoção completa da lesão não é possível sem a mutilação, recomenda-se a remoção parcial, seguida de acompanhamento clínico rigoroso, o que torna o tratamento do nevus piloso gigante primeiro um procedimento cirúrgico reconstrutivo e estético e depois uma cirurgia oncológica profilática (8, 9, 10, 11, 12). A simples remoção das lesões com base na desfiguração cosmética já não é mais aceitável (1, 2).

Modernas técnicas para a reconstrução cirúrgica após a remoção dos nevos pilosos incluem a utilização de retalhos cutâneos pré-expandidos, enxertia de pele total previamente expandida, enxertia de pele total não expandida, enxertia de pele parcial e excisão seriada. As excisões seriadas podem ser utilizadas na porção central com o objetivo de reduzir a lesão e fornecer uma estimativa da profundidade da pigmentação do nevus antes da utilização dos expansores de tecidos. Os expansores têm-se demonstrado muito eficazes no tratamento de crianças com lesões extensas acometendo a maior parte do dorso, apesar de apresentarem alto índice de complicações (11). Freqüentemente, emprega-se mais de um procedimento para a remoção dessas lesões (11).

No presente relato de caso, destacamos a importância de reconhecer a profundidade da pigmentação do nevus piloso gigante que acomete o dorso como o principal fator na dificuldade de remoção completa da lesão. Obtivemos a remoção completa da lesão na profundidade através da utilização de uma série de procedimentos cirúrgicos diferentes, que se iniciam por excisão central, colocação de expansores para o aumento da área não acometida nas margens da lesão pigmentada e, por último, ressecção de outra porção da lesão que ainda restou, tendo o cuidado de proporcionar um resultado também estético, deixando a porção residual do nevus na área coberta pelas vestes de verão. Nesse caso, não havia acometimento do sistema nervoso central, o que deve ser pesquisado em todos os casos de nevos pilosos gigantes localizados no dorso sobre a coluna vertebral.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 6 anos de idade, encaminhado ao cirurgião plástico após consulta com dermatologista. Ao exame físico, havia múltiplas placas hiperpigmentadas sobre crânio, face, tronco e extremidades. Havia uma lesão melanocítica gigante no dorso, do nível de T12 até a área lombossacral, com área de maior pigmentação acima da nádega esquerda. Um nevus do couro cabeludo apresentava hipertricose. O tamanho dos nevos variavam desde o gigante do dorso até alguns pequenos de apenas alguns milímetros nas extremidades, e as lesões do couro cabeludo eram, na sua maioria, de 2 x 2cm. O pré-operatório incluiu uma ressonância magnética crânio-caudal, para excluir envolvimento do sistema nervoso central.

O tratamento cirúrgico consistiu em ressecção elíptica central no interior dos limites do nevus, seguida de um outro procedimento cirúrgico para a colocação de dois expansores de tecido de 640ml cada (Figura 1). Os expansores foram inflados e removidos após 3 meses, com o especial cuidado de realizar meticulosa hemostasia. Porção equivalente a 60% do nevus em sua extensão superficial foi removida da superfície, mas observou-se presença de pigmentação no nível da fáscia muscular, sendo necessária a remoção da

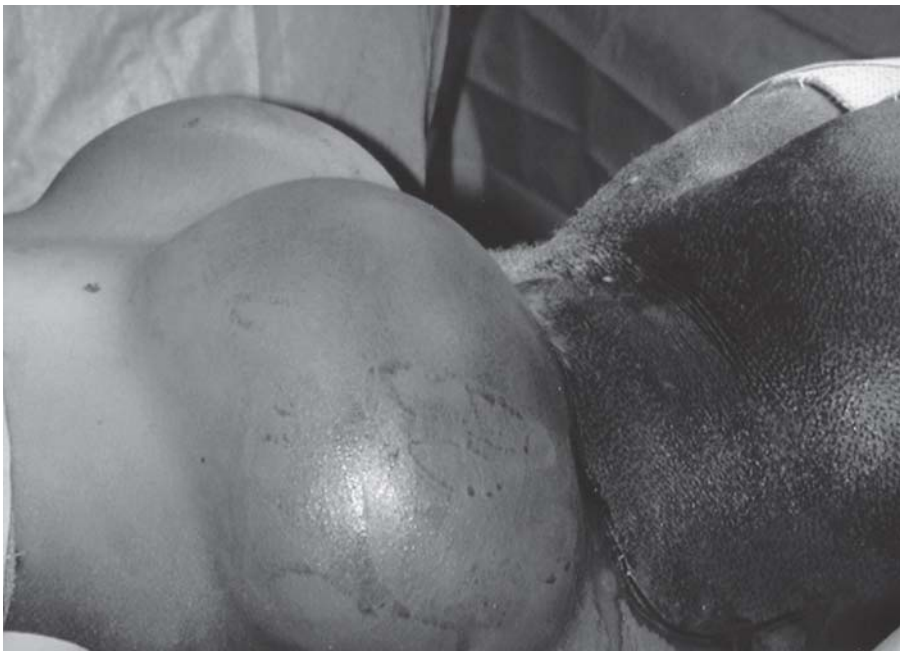


Figura 1 – Aparência pré-operatória do nevus no dorso, com os dois expansores de tecido posicionados na área imediatamente acima.

mesma. A lesão ressecada foi enviada para patologia que confirmou o comprometimento de todo o subcutâneo até a nível da camada muscular. Foi realizada a retirada completa da lesão no seu limite profundo (Figuras 1, 2, 3 e 4).

DISCUSSÃO

Nevos pilosos congênitos são apenas um dos tipos de nevos encontrados ao nascimento. Nevos congênitos com potencial maligno são o nevus piloso gigante e o nevus sebáceo. O nevus sebáceo apresenta o maior risco de desenvolvimento de malignidade, em torno de 10 – 20%, devendo ser sempre ressecado em sua totalidade. Outros nevos congênitos como nevus verrucoso e o nevus capilar não sofrem degeneração maligna. O tratamento do nevus piloso gigante continua evoluindo, podendo variar, já que nem todos os nevos pilosos gigantes são pigmentados e o potencial de malignização varia entre os diferentes tipos (12,13).

O risco presumível de malignização varia conforme a literatura, onde encontramos desde índices de menos de 1% até 31% (4, 13 e 14). Estudos multicêntricos recentes têm demonstrado que os riscos de malignização são menores do que previamente relatados. Enquanto a maioria dos casos de melanoma derivados de um nevus piloso gigante ocorre antes da puberdade, o risco de desenvolvimento da lesão durante a vida parece ser melhor expresso por uma taxa de 2,3% (6, 15, 16, 17, 18, 19).

O risco de desenvolvimento de melanoma deve ser avaliado em cada indivíduo, considerando os fatores reconhecidos para malignidade, que incluem localização – axial como tronco, dorso, cabeça e pescoço, tamanho da lesão (>50cm), presença de melanose neurocutânea (displasia neuroectodérmica caracterizada pela associação de proliferação de células produtoras de melanina no nível das leptomeninges com melanomas malignos primários do sistema nervoso central e nevus gigante cutâneo piloso) e profundidade e distribuição da pigmentação. O risco de malignização pode também estar relacionado à presença de múltiplas lesões-satélites e nódulos, atividade juncional e à presença do nevus azul ou de um componente dérmico intenso (10, 12, 13, 14, 15, 16, 17). Em muitos pacientes, a remoção completa da lesão é virtualmente impossível, especialmente nas crianças em que houve comprometimento do sistema nervoso central. O uso de expansores de tecido aumenta as chances de remoção de uma grande porção do nevus piloso gigante, porque possibilita um tipo melhor de cobertura para a região. Os resultados estéticos e funcionais encontrados são

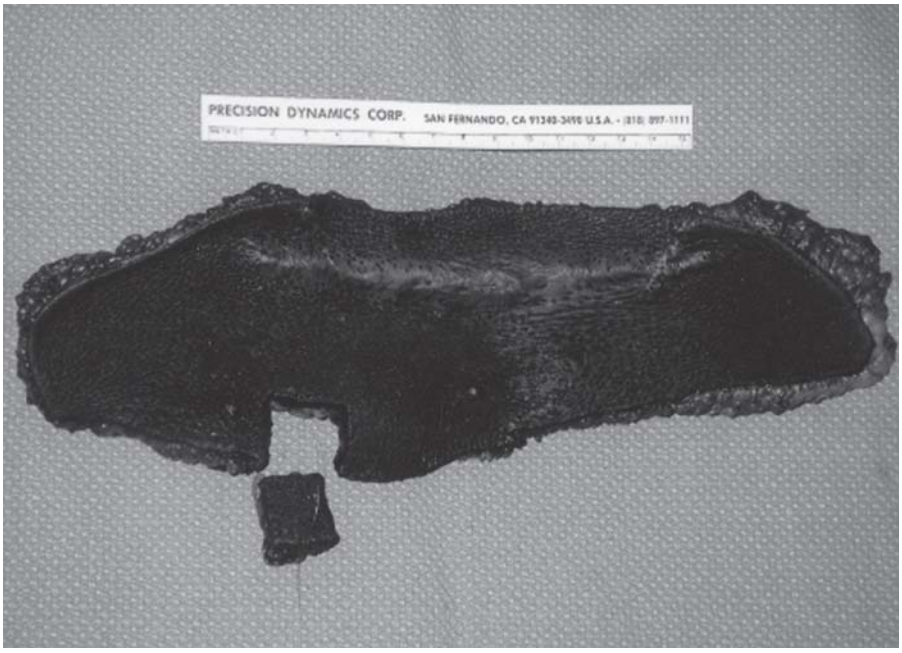


Figura 2 – Vista do intra-operatório: espécime enviada para a patologia.

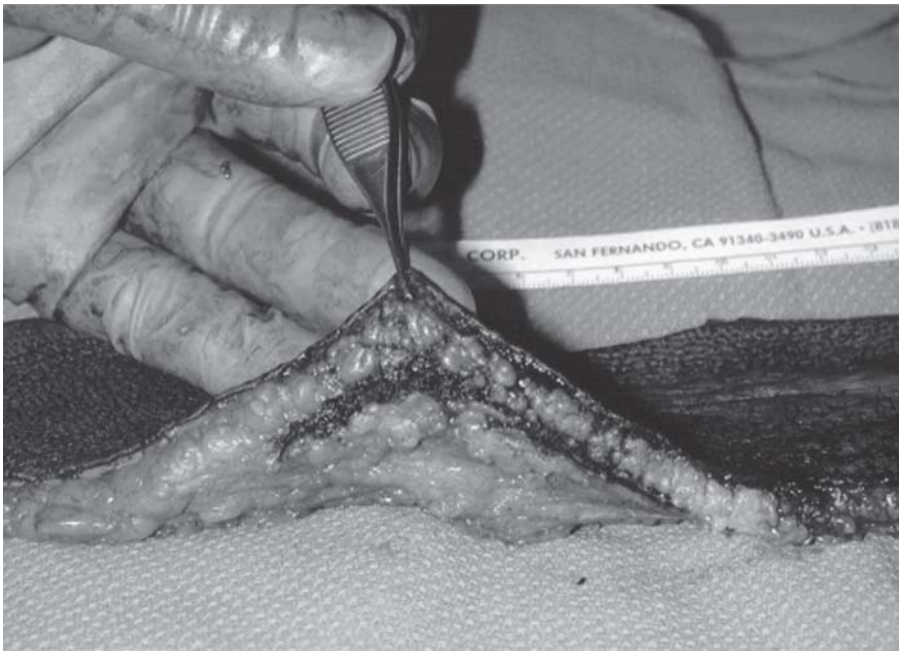


Figura 3 – Aspecto da pigmentação observada em todas as camadas do tecido celular subcutâneo até a fáscia muscular.



Figura 4 – Resultado final, deixando a porção residual do nevus piloso abaixo da linha do cinto, coberta até mesmo por vestes de verão.

superiores, comparados à utilização de enxertos de pele.

Os retalhos cutâneos e fasciocutâneos expandidos apresentam também grau de distensibilidade superior aos enxertos de pele, com coloração semelhante à da região, porque são oriundos da vizinhança, evitando também cicatrizes em outras áreas do corpo. Riscos da utilização de expansores teciduais incluem formação de hematoma, extrusão do expansor e infecção, problemas que devem ser mencionados à família antes da operação.

Nevos pilosos gigantes são muito comuns no dorso e apresentam profundidade e distribuição na superfície, seguindo padrões relativamente previsíveis. A presença dessas lesões já foi atribuída à distribuição dos dermátomos (20) e mesmo dos metâmeros (21). Entretanto, outras propostas de classificação são encontradas na literatura, baseadas em outros tipos de distribuição cutânea (9), na aparência histológica, na profundidade da pigmentação e no conceito do mosaicismo genômico, ou seja, a presença de linhagens celulares genotipicamente distintas em um mesmo organismo (22, 23, 24, 25, 26). As tentativas para a classificação do nevus piloso gigante expressam a preocupação em determinar quais lesões são mais propensas à recorrência e malignização. No presente relato, a lesão no dorso causa preocupação pela sua localização – sobre a coluna vertebral e medula –, que poderia significar o envolvimento do sistema nervoso central e maior risco de malignidade, sobretudo pela profundidade da pigmentação – até a fáscia muscular. Este último deve ser considerado no planejamento de tratamento mais radical. O tratamento cirúrgico ainda permanece como a melhor opção para o nevus piloso gigante do dorso, pois garante a remoção da maior parte das células da lesão, sobretudo na profundidade. As conseqüências da remoção parcial na profundidade, deixando células pigmentadas sob os retalhos ou os enxertos utilizados para a cobertura, são imprevisíveis.

Modernamente, tem-se abordado muito a possibilidade de emprego de alguns tipos de *lasers* no tratamento do nevus piloso gigante. Defensores da utilização de *lasers* têm-se amparado no fato de que a remoção completa é muitas vezes impossível, enquanto que a remoção de porções substanciais do nevus reduziria os riscos de malignização, privilegiando também o fator estético. O *laser* poderia ser também utilizado de forma adjuvante à operação. Entretanto, a eficácia da dermoabrasão e do uso de *lasers* na remoção ou destruição das células do nevus ainda não está estabelecido (27, 28, 29, 30, 31, 32).

Os *lasers* de CO_2, o Er: YAG e o Q-Switched Ruby Laser têm sido utilizados no tratamento da pigmentação através de um mecanismo que poderia ser entendido como uma abrasão controlada (33, 34, 35). O *laser* de Rubi, conhecido como Q-Switched Ruby, demonstrou um efeito potente na despigmentação, o que poderia ser usado no clareamento das camadas profundas, onde os *lasers* mais superficiais que promovem apenas a remoção das camadas mais superficiais não atuam. A utilização de *lasers* de CO_2 e rubi pigmento-específicos foi efetiva no clareamento de nevos de tamanhos variáveis sem cicatrizes, promovendo melhora do aspecto da textura da pele. Uma desvantagem do uso do *laser* de rubi é que a despigmentação permanente não é possível (33). Uma outra desvantagem é que o *laser* não remove os melanócitos da camada dérmica profunda. A maior preocupação, no entanto, é que o clareamento dessas lesões pode camuflar a transformação maligna (13). Outros efeitos colaterais dessas terapias são a possibilidade de formação de cicatriz hipertrófica e alterações na textura e coloração da pele (35). Não há evidências de que o uso de *laser* no tratamento do nevus piloso gigante possa estimular os melanócitos para degeneração maligna (7). Entretanto, efeitos tardios dos nevomelanócitos remanescentes ainda estão sendo investigados (35).

O tratamento do nevus piloso gigante continua a evoluir. Recomenda-se rotineiramente a ressecção da maior parte do nevus piloso gigante que acomete o dorso, principalmente quando um dos outros fatores citados como preditores de malignidade estiver pre-

sente. Nessa região, parece haver um maior risco de acometimento da profundidade e do sistema nervoso central. Na escolha do tratamento, há sempre o risco de recorrência nas áreas tratadas. Nesses casos, células do nevus presentes na profundidade do subcutâneo ou mesmo no músculo abaixo podem ser responsáveis pela recorrência da lesão. Na escolha do método de cobertura do defeito após a ressecção da lesão, deve-se sobretudo levar em consideração o melhor tratamento que possibilite a cobertura do defeito em sua profundidade, bem como em atingir um resultado estético e funcional aceitável. A remoção oncológica profilática gerando desfiguração cosmética não é mais aceita atualmente (1, 2, 7, 9, 36). Nos casos em que a remoção completa gerará mutilação, a melhor opção é a ressecção parcial, com acompanhamento clínico rigoroso.

No futuro, o desenvolvimento de novas técnicas cirúrgicas e o surgimento de novos tipos de *lasers* poderá revolucionar o tratamento do nevus piloso gigante. Entretanto, a presença de pigmentação nas camadas mais profundas parece ainda dificultar a atuação de outras modalidades de tratamento que não a cirurgia, que ainda permanece a forma mais segura de tratamento.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ARONS M. Management of Giant Congenital Nevi. Plast Recon Surg. 2002; 110(1):352-353.
2. BAUER BS. Giant Congenital nevi: a 20-year experience and an algorithm for their management. Plast Recons Surg. 2001; 108(3):632- 636.
3. ARONS MS, HURWITZ S. Congenital nevocellular nevus: A review of the treatment controversy and a report of 46 cases. Plast Recon Surg. 1983; 72:355-365.
4. REED WB, BECKER SR SW, BECKER JR SW, NICKEL WR. Giant pigmented nevi, melanoma and leptomeningeal melanocytosis. Arch Dermatol. 1965; 91:100-102.
5. SARAIYA H. Giant Hairy nevus on the back. Ann Plast Surg. 2001; 47:583-584.
6. BITTENCOURT FV, MARGHOD AA, KOPF AW, KOENIG KL, BART RS. Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis. Pediatrics. 2000; 106:736-741.
7. REYNOLDS N, KENEALY J, and MERCER N. Carbon dioxide laser dermabrasion for giant congenital melanocytic nevi. Plast Recons Surg. 2003; 111(7):2209-2214.
8. SMITH, F. Plastic and Reconstructive Surgery: A Manual of Management. Philadelphia: Saunders, 1950.
9. STENN KS, ARONS MS, HURWITZ S. Patterns of congenital nevocellular nevi: a histologic study of 38 cases. J Am Acad Dermatol. 1983;9:388-393.
10. ZUCKERMAN R, MAIER JP, GUINEY WB JR, HUNTSMAN WT, MOONEY EK. Pediatric melanoma: confirming the diagnosis with sentinel node biopsy. Ann Plast Surg. 2001; 46:394-399.
11. ICONOMOU T, MICHELOW BJ, ZUKER RM. Tissue expansion in the pediatric patient. Ann P Surg 31(2): 134-140, 1993.
12. FOSTER RD, WILLIAMS ML, BARKOVICH AJ, et al. Giant congenital melanocytic nevi: the significance of neurocutaneous melanosis in neurologically asymptomatic children. Plast Recon Surg. 2001;107(4):933-941.
13. GOSAIN AK, SANTORO TD, LARSON DL, GINGRASS RP. Gant Congenital Nevi: a 20-year experience and an algorithm for their management. Plast Recon Surg. 2001; 108(3):622-631.
14. MARK GJ, MIHM MC, LITEPLO MG et al. Congenital melanocytic nevi of the small and garment type: clinical, histologic, and ultrastructural studies. Hum Pathol. 1973;4:395-418.
15. DeDAVID M, ORLOW SJ, PROVOST N, et al. A study of large congenital melanocytic nevi and associated malignant melanoma: review of cases in the New York University registry and the world literature. J Am Acad Dermatol. 1997; 36:409-416.
16. RUIZ-MALDONADO R, TAMAYO L, LATERZA AM, DURAN C. Giant melanocytic nevi: clinical, histopathologic, and therapeutic considerations. J Pediatr. 1992; 120:906-911.
17. RHODES AR, WOOD WC, SOBER AJ, MIHM MC JR. Nonepidermal origin of malignant melanoma associated with a giant congenital nevocellular nevus. Plast Recons Surg. 1981; 67:782-790.
18. KAPLAN EN. The risk of malignancy in large congenital nevi. Plast Recons Surg. 1974;53:421-428..
19. QUABA AA, and WALLACE AF. The incidence of malignant melanoma (0 to 15 years of age) arising in “large” congenital nevocellular nevi. Plast Reconstr Surg. 1986;78:174-181.
20. BAUER BS, BYUN MY, HONGSHIK H, and VICARI F. A new look into the treatment of congenital giant pigmented nevi in infancy and childhood: a follow-up study and review of 200 patients. Plast Surg Forum. 1997;20:76-95.
21. FAGA A, ROSSO R, BUORO M, VALDATTA L. Gigantic methameric seborrheic keratosis. Plast Recons Surg. 2002; 109:1198-1199.
22. SUGARMAN JL, McCALMONT TH, FRIEDEN IJ, DOVER J, ARNDT K. Gigantic methameric seborrheic keratosis. Plast Recons Surg. 2003; 111(5):1775-1776.
23. BOLOGNIA JL, ORLOW SJ, GLICK SA. Lines of Blaschko. J Am Acad Dermatol. 1994; 31(2 Pt 1):157-190.
24. HAPPLE R, ROGERS M. Epidermal nevi. Adv Dermatol. 2002;18:175-201.
25. JACKSON R. The lines of Blaschko: a review and reconsideration: observation of the cause of certain unusual linear conditions of the skin. Br J Dermatol. 1976; 95(4):349-60.
26. CASSON P, COLEN S. Dysplastic and congenital nevi. Clin Plast Surg. 1993; 20:105-111.
27. ROMPEL R, MOSER M, and PETRES J. Dermabrasion of congenital nevocellular nevi: experience in 215 patients. Dermatology. 1997; 194:261-267.
28. GREVELINK JM, VAN LEEUWEN RL, ANDERSON RR, et al. Clinical and histological responses of congenital melanocytic nevi after single treatment with Q-switched lasers. Arch Dermatol. 1997; 133:349-353.
29. JOHNSON HA. Permanent removal of pigmentation from giant hairy nevi by dermabrasion in early life. Br J Plast Surg. 1977; 30:321-323.
30. WEINBERG MJ, AL-QATTAN MM, ZUKER RM, THOMSON HG, LINDSAY WK. Congenital giant pigmented nevi: clinical features and risk of malignancy. Can J Plast Surg. 1996; 4:94-99.
31. KOCIALKOWSKI K, PRAZYNSKI A, URBANSKI G, GERTIG G. Removal of melanocytic nevi as prophylaxis and early recognition of cutaneous and mucous malignant melanoma. Ginekol Pol. 1993; 64:16-18.
32. HOPKINS JD, SMITH AW, JACKSON IT. Adjunctive treatment of congenital pigmented nevi with phenol chemical peel. Plast Recons Surg. 2000; 105(1):1-11.
33. PARK SH, KOO SH, CHOI EO. Combined laser therapy for difficult dermal pigmentation: resurfacing and selective photothermolysis. Ann P Surg. 2001; 47(1):31-36.
34. REYNOLDS N, KENEALY J, MERCER N. Carbon Dioxide laser dermabrasion for

Giant Congenital Melanocytic Nevi. Plast Recons Surg. 2002; 111(7):2209-2214.
35. CHAN HH, CHAN E, KONO T, YING SY, WAI-SUN H. The use of variable pulse width frequency doubled Nd:YAG 532 nm laser in the treatment of port-wine stain in Chinese patients. Dermatol Surg. 2000; 26(7):657-661.
36. DELLON AL, EDELSON RL, CHRETIEN PB. Defining the malignant potential of the giant pigmented nevus. Plast Recons Surg. 1957; 57:611-618.