



RESUMO EXPANDIDO

Algoritmo no tratamento do nevus congênito gigante do dorso com risco de malignização

Algorithm for the giant congenital melanocytic nevi of the back with malignation risk

Nilo Amaral Neto¹, Ronald Melvin Zuker², Lydia Masako Ferreira³, Pedro Bins Ely⁴, Marcos Ricardo de Oliveira Jaeger⁵

RESUMO

Introdução: Nevus Melanocítico Congênito (NMC) é uma lesão pigmentada incomum e não familiar. A ressecção total tem sido deixada de lado no tratamento dessas lesões devido a observação de que o risco de malignização ter se demonstrado inferior ao previamente relatado. **Objetivo:** Apresentar um algoritmo para a avaliação e tratamento do nevus melanocítico congênito gigante do dorso. **Materiais e métodos:** Crianças portadoras de nevus melanocítico congênito gigante do dorso, acompanhadas e tratadas por equipe multidisciplinar composta de dermatologista pediátrico e cirurgião plástico. **Resultados:** A abordagem em etapas das lesões melanocíticas gigantes do dorso não compromete o tratamento. **Discussão:** Não existem evidências exatas de que o tratamento cirúrgico do NMC reduza o risco de desenvolver o melanoma maligno. **Conclusão:** O algoritmo apresentado demonstra como o NMC no dorso e com risco de malignização deveria ser abordado na atualidade.

DESCRIPTORIOS: Nevus, Cirurgia, Ressecção

ABSTRACT

Introduction: Giant congenital melanocytic nevi (CMN) is a uncommon non-familial pigmented lesion. Total resection, a common practice in the past, is being left behind due to the observation that the risk of malignation is inferior than it was previously thought. **Objective:** The objective of the following paper is to present an algorithm for evaluation and treatment of CMN in the back. **Materials and methods:** Children with giant congenital melanocytic lesions in the back were accompanied and treated by a multidisciplinary team of Pediatric Dermatologist and Plastic Surgeon. **Results:** The staged approach of giant congenital melanocytic lesions of the back didn't compromise the treatment. **Discussion:** There are no exact evidences that surgical treatment of CMN reduces the risk for developing malignant melanoma. **Conclusion:** The algorithm presented shows how CMN in the back and with risk of malignation due to the region it is located and with associated risks must be approached nowadays.

KEYWORDS: Nevus, Surgery, Resection

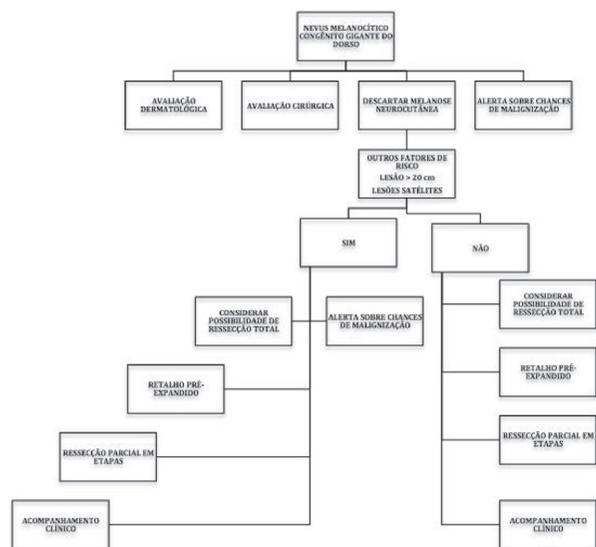
1. Membro Aspirante da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica, Médico Residente do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora do Hospital Federal dos Servidores do Estado
2. Cirurgião Plástico, Professor do Departamento de Cirurgia da Universidade de Toronto
3. Professora Titular UNIFESP-EPM
4. Professor Adjunto da UFCSPA
5. Doutor em Ciências da Saúde pela Pontifícia Universidade Católica, Preceptor de Cirurgia Plástica ISCMPA

INTRODUÇÃO

Nevus Melanocítico Congênito (NMC) é uma lesão pigmentada incomum e não familiar que se origina entre a 9ª e a 20ª semanas de gestação¹. O diagnóstico diferencial para NMC inclui outras lesões congênitas pigmentadas, como o nevus epidérmico, o nevus sebáceo e a mancha café com leite e mongólica. A localização mais comum do NMC de tipo gigante é o dorso, seguido das extremidades, cabeça e pescoço¹. O diâmetro da superfície caracteriza a lesão, que é chamada de gigante quando atinge 20cm, o que acontece em 1:20.000 nascidos vivos. Nas lesões gigantes, existe potencial para o desenvolvimento do melanoma maligno. Fatores de risco para degeneração maligna das lesões no dorso incluem presença de melanose neurocutânea (invasão da leptomeninge), profundidade e distribuição das lesões^{1, 2}. Anomalias de desenvolvimento associadas ao NMC de tipo gigante incluem espinha bífida, escoliose, elefantíase, hipertrofia óssea craniana e pé torto congênito¹. O tratamento para o NMC gigante tem se modificado nos últimos anos. Uma prática comum no passado – a ressecção total e por vezes mutilante – tem sido deixada de lado devido a observação de que o risco de malignização tem se demonstrado inferior ao previamente relatado – em torno de 2,3% ao longo da vida - e também porque a totalidade do pigmento é muitas vezes impossível de ser removida. Entretanto, a ressecção parcial ou quase total ainda se constitui em abordagem padrão tanto no diagnóstico e prognóstico quanto na redução deste risco e malignização³.

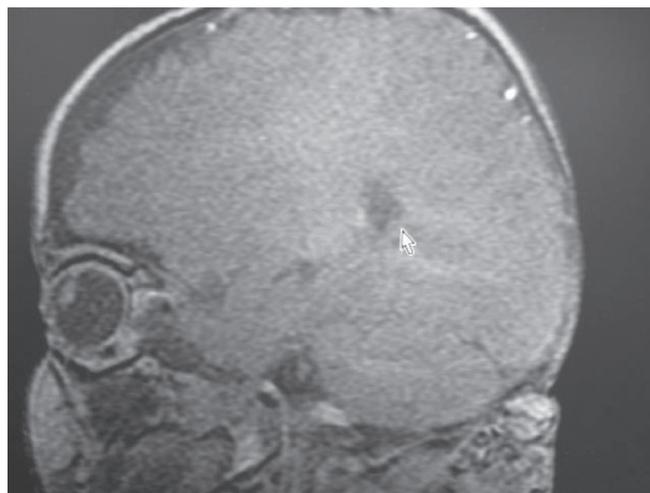
OBJETIVO

Apresentar um algoritmo para a avaliação e tratamento do nevus melanocítico congênito gigante do dorso baseado na abordagem cirúrgica (FIGURA 1).



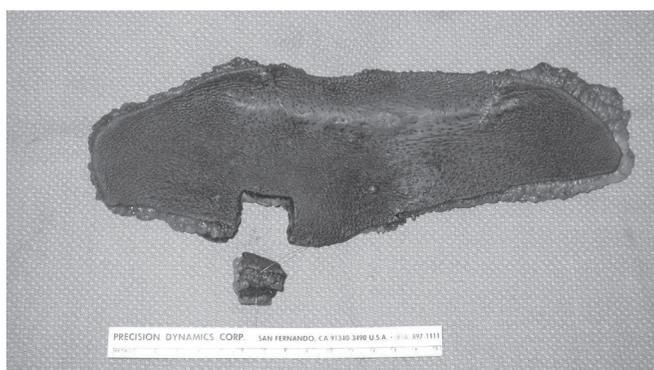
MÉTODO

Crianças portadoras de nevus melanocítico congênito gigante do dorso, acompanhadas e tratadas por equipe multidisciplinar composta de dermatologista pediátrico e cirurgião plástico. A avaliação inicial consiste em mapeamento de lesões e dermatoscopia. Nos tumores do axis – linha média, a avaliação também consiste de ressonância nuclear magnética de forma a descartar a melanose neurocutânea (FIGURA 2). O planejamento cirúrgico consiste de excisão elíptica que retira a parte central da lesão e lesões verrucosas na superfície. Mais tarde, procede-se a colocação dos expansores de pele (FIGURA 3); para facilitar o fechamento da ferida cutânea que será gerada a partir da nova ressecção (FIGURA 4).



RESULTADOS

A abordagem em etapas das lesões melanocíticas gigantes do dorso não compromete o tratamento. As visitas ao dermatologista permitem a interação das equipes de tratamento, o estadiamento das lesões e o planejamento pré-operatório. A quantidade de pele ressecada limita a utilização das ressecções elípticas. A utilização dos expansores de pele não deve produzir deformidade, mas facilita a retirada de grande parte da lesão inclusive na profundidade (FIGURA 5). Exame patológico deve sempre ser realizado, o que permite a percepção do grau de aprofundamento da lesão (FIGURA 6). A retirada da lesão em toda sua extensão, inclusive na profundidade, muitas vezes é impossível. O acompanhamento ambulatorial é essencial.



DISCUSSÃO

Estudos recentes tem mostrado que o risco de desenvolvimento do melanoma maligno em NMC foi superestimado em estudos anteriores, provavelmente porque foram avaliadas populações pequenas que visitavam centros especializados. Aceita-se hoje que a incidência do melanoma no NMC esteja entre 0,7 a 2,9%, com risco mais elevado antes da puberdade. Essa taxa ainda encontra-se acima do risco de melanoma da população geral (0,6%)³. Não existem evidências exatas de que o tratamento cirúrgico do NMC reduza o risco de desenvolver o melanoma maligno. O número de casos

de melanoma relatados em estudos de coorte é muito pequeno para permitir uma análise de risco adequada. Também, a maioria dos estudos não são controlados por cirurgia e incluem populações mistas de pacientes que se submeteram ao tratamento cirúrgico e outros que não o realizaram. Além disso, dados sugerindo menor risco de malignização após tratamento cirúrgico são incompletos no que diz respeito ao tamanho original da lesão, assim como a extensão da excisão³. O acometimento do sistema nervoso central – melanose neurocutânea - deve ser pesquisado em todos os pacientes que apresentarem lesão em dorso na topografia da coluna vertebral, uma vez que, nesses casos, a remoção completa das células melanocíticas torna-se impossível². O planejamento do tratamento cirúrgico do paciente com NMC considera em cada individuo a presença dos fatores de risco conhecidos para malignização, como localização axial (dorso), tamanho da lesão (>20 cm), presença de melanose neurocutânea, profundidade e distribuição da pigmentação. A remoção completa dessas lesões é muitas vezes impossível, especialmente em crianças com melanose neurocutânea. Nessas situações, e respeitando os indicadores de malignização, evita-se cirurgias mutilantes com resultados estéticos limitados e sem redução dos riscos de degeneração maligna. Os casos devem ser avaliados individualmente. Retalhos cutâneos pré-expandidos, enxertia de pele total previamente expandida, enxertia de pele total não expandida, enxertia de pele parcial e excisão seriada são opções existentes. As excisões seriadas podem ser utilizadas nos casos em que a ressecção completa da lesão irá gerar mutilação. Fica assim evidente que o tratamento dividido em etapas oferece melhores resultados, como o descrito neste algoritmo. Pacientes com baixo risco para malignização poderiam também ser submetidos a tratamento não operatório, sendo acompanhados com reavaliações frequentes. Entretanto, o tratamento não cirúrgico com técnicas de clareamento das lesões pode dificultar a percepção de eventual transformação maligna.

CONCLUSÃO

O tratamento do NMC continua a evoluir. Atualmente, é inaceitável a desfiguração do paciente já que a redução da malignização não tem ficado evidente. Da mesma forma, o percentual de malignização tem-se mostrado menor do que em estudos mais antigos. O algoritmo apresentado demonstra como o NMC no dorso e com risco de malignização devido à região acometida e riscos associados deveria ser abordado na atualidade.

REFERÊNCIAS

1. Chim H, Gosain AK. Congenital Melanocytic Nevi. In: Thorne CH, Chung KC, Gosain AK, Gurtner GC, Mehrara BJ, Rubin JP, Spear SL, eds. *Grabb and Smith's Plastic Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2014: 200-205.
2. Jaeger MRO, Kruse CK, Zuker RM. Qual é a Profundidade da Pigmentação do Nevus Piloso Gigante que Acomete o Dorso? *Rev AMRIGS*. 2006; 50: 157-162.
3. Arad E, Zuker RM. The Shifting Paradigm in the Management of Giant Congenital Melanocytic Nevi: Review and Clinical Applications. *Plast Reconstr Surg*. 2014; 133: 367-376.