



Surgical & Cosmetic Dermatology

ISSN: 1984-5510

ISSN: 1984-8773

Sociedade Brasileira de Dermatologia

Bergman, Mariana; Melo, Mariana das Neves; Gomes, Antônio; Mizumoto, Diogo Hiroshi; Mattos, Amílcar Castro de
Melanoma primário múltiplo sincrônico sobre nevo congênito: relato de caso
Surgical & Cosmetic Dermatology, vol. 12, núm. 2, Supl., 2020, pp. 253-257
Sociedade Brasileira de Dermatologia

DOI: <https://doi.org/10.5935/scd1984-8773.20201242556>

Disponível em: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=265568644026>

- Como citar este artigo
- Número completo
- Mais informações do artigo
- Site da revista em redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Informação Científica Redalyc
Rede de Revistas Científicas da América Latina e do Caribe, Espanha e Portugal
Sem fins lucrativos acadêmica projeto, desenvolvido no âmbito da iniciativa
acesso aberto

Relato de caso

Autores:

Mariana Bergman¹
Mariana das Neves Melo¹
Antônio Gomes Neto¹
Diogo Hiroshi Mizumoto¹
Amílcar Castro de Mattos^{2,3}

¹ Departamento de Dermatologia, Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Campinas (SP), Brasil.

² Departamento de Patologia, Hospital e Maternidade Celso Pierro, Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Campinas (SP), Brasil.

³ Departamento de Patologia, Hospital das Clínicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas (SP), Brasil.

Correspondência:

Mariana Bergman
Av. John Boyd Dunlop, s/nº
Jardim Ipaussurama
13060-904 Campinas (SP)
E-mail: mariana.wbergman@gmail.com

Data de recebimento: 25/03/2020
Data de aprovação: 24/01/2021

Trabalho realizado na Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Campinas (SP), Brasil.

Agradecimentos: Agradecimento especial ao Dr. André Luiz Simião, coordenador do Departamento de Dermatologia da Pontifícia Universidade Católica de Campinas (serviço credenciado pela Sociedade Brasileira de Dermatologia) e do Ambulatório de Melanoma, a quem os autores expressam sentimento de respeito e gratidão.

Suporte Financeiro: Nenhum.
Conflito de Interesses: Nenhum.



Melanoma primário múltiplo sincrônico sobre nevo congênito: relato de caso

Synchronous multiple primary melanomas on congenital nevus: Case report

DOI: <https://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.20201242556>

RESUMO

Pacientes com nevo melanocítico congênito gigante possuem maior risco de desenvolver melanoma. Após o primeiro diagnóstico de melanoma, há também uma maior incidência de melanomas subsequentes em um mesmo paciente. No entanto, a terapêutica ideal para esta forma de nevo ainda é controversa. É relatado o caso de um paciente com nevo congênito gigante associado a melanoma múltiplo sincrônico e o tratamento proposto.

Palavras-chave: Melanoma; Neoplasias; Nevos e melanomas

ABSTRACT

Patients with giant congenital melanocytic nevus are at higher risk of developing melanoma. After the first diagnosis of melanoma, there is also a higher incidence of subsequent melanomas in the same patient. However, the ideal therapy for this type of nevus is still controversial. We report the case of a patient with giant congenital nevus associated with multiple synchronous melanomas and the proposed treatment.

Keywords: Melanoma; Nevi and melanomas; Neoplasms

INTRODUÇÃO

Nevos melanocíticos são proliferações benignas de células melanocíticas com distribuição em ninhos na epiderme, no interior da derme ou em outros tecidos.^{1,2} O nevo melanocítico presente ao nascimento é definido como congênito. Nevos melanocíticos que surgem até seis meses de vida, durante o primeiro ano ou até os dois anos de idade também são incluídos nessa classificação por alguns autores.^{1,3} Os nevos congênitos também se diferenciam dos adquiridos pela histologia, pois, de um modo geral, possuem arquitetura e morfologia mais variadas e disseminação das células névicas para as camadas mais profundas da pele, incluindo o tecido subcutâneo.^{4,5,6,7} A ocorrência de células névicas no interior de nervos, vasos sanguíneos e glândulas sebáceas é o achado de maior especificidade para esta distinção.^{5,8}

Já o nevo melanocítico congênito gigante (NMCG) é definido como lesão melanocítica congênita que atinge, no mínimo, 20cm de diâmetro na vida adulta.^{9,10} Uma das maiores preocupações envolvendo os pacientes com NMCG é a possibilidade do surgimento do melanoma. Atualmente, já é comprovado na literatura o risco aumentado desses indivíduos desenvolverem o tumor.^{4,10,11}

A incidência do melanoma maligno vem aumentando significativamente nos últimos anos.^{12,13} As razões para esse aumento não são comprovadas, mas sabe-se que a exposição à luz solar, a irradiação ultravioleta, fatores genéticos e a detecção precoce são elementos importantes para esse aumento.¹³ Além disso, sabe-se que o paciente com melanoma tem um risco maior de desenvolver outro, o que se denomina melanoma primário múltiplo.¹⁴

RELATO DO CASO

Paciente masculino, branco, 48 anos, apresentando nevo congênito gigante no membro superior direito (MSD) com queixa de lesões enegrecidas assintomáticas sobre o nevo há dois anos. Ao exame dermatológico, evidenciava-se mácula acastanhada acometendo todo o MSD, com aumento da pilificação local, sobreposta por pápulas enegrecidas com bordas irregulares (Figuras 1 e 2).

O paciente tinha antecedente de exérese de duas lesões no MSD dois anos antes, com diagnóstico anatomopatológico (AP) de melanoma cutâneo extensivo superficial (Breslow de 1mm) e nodular (Breslow de 0,2mm). Na ocasião, não foi realizada ampliação de margem ou pesquisa de linfonodo sentinela. Negava outros antecedentes pessoais ou familiares relevantes ao caso.



FIGURA 2: Nevo congênito gigante no membro superior direito com pápulas enegrecidas sobrepostas



FIGURA 1: Nevo congênito gigante no membro superior direito com pápulas enegrecidas sobrepostas

Devido à presença na primeira consulta de duas lesões melanocíticas suspeitas no MSD (Figuras 3 e 4), foi aventada a hipótese diagnóstica de melanoma com metástases em trânsito, optando-se pela realização de biópsia excisional, com margem de 2mm, das duas lesões. Em seguida, foi realizada a ampliação das margens das lesões previamente retiradas em serviço externo e solicitados os exames de estadiamento (tomografia de tórax, abdome total e pesquisa de linfonodo sentinela). Os anatomopatológicos das duas lesões evidenciaram melanoma maligno de padrão in situ (Figuras 5 e 6), e os exames de estadiamento não mostraram sinais de acometimento neoplásico.

Após seis meses, foram identificadas três novas lesões melanocíticas suspeitas no MSD com anatomopatológico revelando melanoma maligno in situ sem ulceração e, após mais três meses, devido ao grande número de novas lesões suspeitas, foi indicada a realização de mapeamento fotográfico e biópsia excisional de todas as lesões sobre o nevo (Figura 7). No total, foram realizadas 30 biópsias excisionais, sendo que duas revelaram melanoma in situ, nível I de Clark, ambas sem ulceração, sendo então realizada ampliação das margens e seguimento clínico rigoroso em conjunto com as equipes de Oncologia e Cirurgia Plástica.



FIGURA 3: A - Pápula enegrecida de superfície rugosa com bordas bem delimitadas no antebraço direito. B) Dermatoscopia (10x) de lesão melanocítica com glóbulos e pseudópodes na periferia, centro homogêneo enegrecido e áreas esbranquiçadas sem estruturas

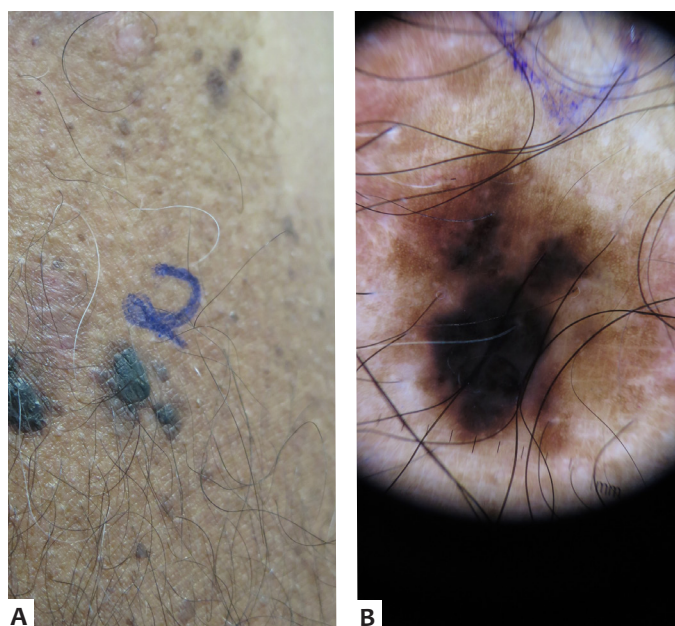


FIGURA 4: A - Placa acastanhada encimada por pápula enegrecida assimétrica no braço direito. B - Dermatoscopia (10x) de lesão com área enegrecida homogênea assimétrica com áreas esbranquiçadas sem estruturas e rede pigmentar acastanhada atípica

DISCUSSÃO

Associado ao crescente número de casos de melanoma primário ocorre um aumento na frequência do melanoma múltiplo. Atualmente, a sobrevida mais longa dos pacientes com melanoma contribui para este fato. Além disso, o risco de um segundo melanoma é maior do que a ocorrência de metástases secundárias do primeiro, em pacientes com melanoma de espessura fina, fato consoante com o caso relatado.¹⁵ Autores calculam que pacientes com melanoma tem um risco de desenvolver ou-

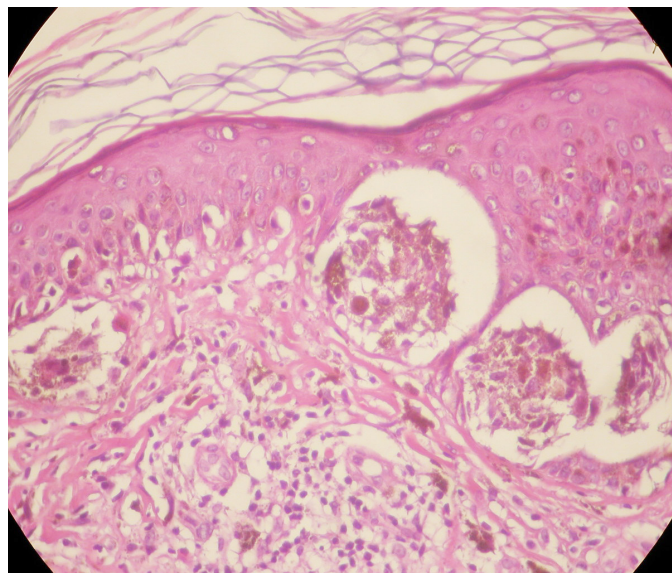


FIGURA 5: Histopatologia (Hematoxilina & eosina 400x) evidenciando proliferação melanocítica com áreas de ninhos com mais de três células em região juncional, sem atipias (à esquerda) e neoplasia maligna melanocítica em grande ninho à direita; entre ambas as lesões, nota-se variável hiperplasia melanocítica

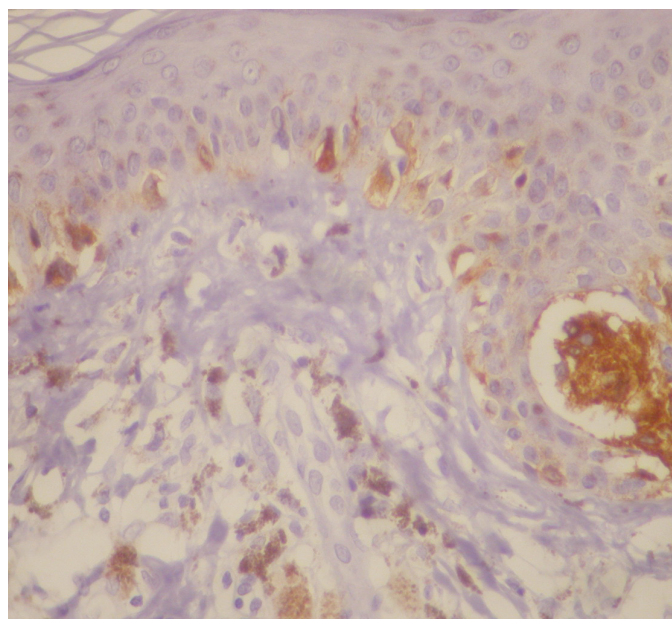


FIGURA 6: Imuno-histoquímica Melan A/Mart1 (400x): notam-se marcações em melanócitos reforçando o diagnóstico de lesão melanocítica benigna convencional à esquerda, melanoma maligno à direita e áreas de hiperplasia melanocítica entre ambas

tro melanoma cerca de 900 vezes superior ao da população em geral de desenvolver um primeiro melanoma.¹⁴ Também há uma maior prevalência de melanoma múltiplo no sexo masculino, como no caso descrito.¹⁴

Para se caracterizar melanoma múltiplo é necessário estabelecerem-se critérios para diferenciação entre um possível segundo melanoma, metástase epidermotrópica (metástase cutânea com envolvimento da epiderme) ou tumor residual.^{13,16} Vários

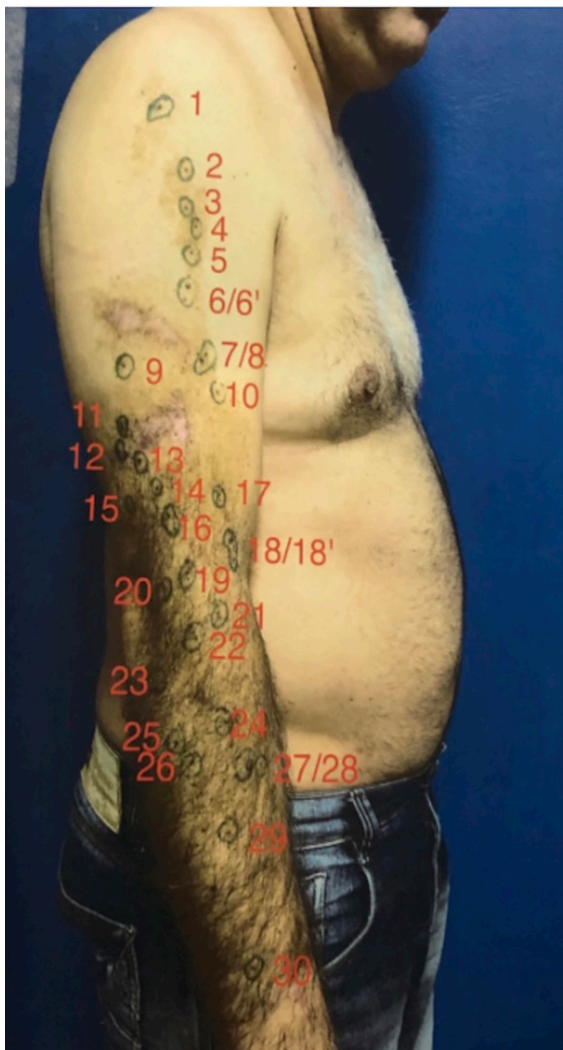


FIGURA 7: Mapeamento fotográfico evidenciando as lesões melanocíticas sobrepostas ao nevo congênito no membro superior direito

elementos clínicos e anatomopatológicos são utilizados para tal distinção diagnóstica: aspecto macro e microscopicamente diferente entre os tumores; evidência clínica e histológica de pele normal entre lesões sincrônicas; presença de alteração juncional e ninhos de células intraepidérmicas de citologia maligna demonstrando ascensão e propagação epidérmica.¹⁶

Apesar da significativa evidência mostrando que indivíduos portadores de NMCG têm um risco aumentado de desenvolver melanoma, a incidência exata ainda é controversa. A baixa prevalência de NMCG e a escassez de estudos compa-

rativos prospectivos contribuem para esse fato.¹⁷ Alguns estudos estimam que a taxa de malignização esteja entre 5 e 10%.⁴ Acredita-se que essa maior incidência esteja relacionada tanto ao número alto de células melanocíticas quanto ao comportamento biológico diferente dos melanócitos presentes no NMCG citando-se como exemplo as alterações cromossômicas estruturais no processo de malignização dessas lesões.^{5,10}

O desenvolvimento de um melanoma em paciente com NMCG tem um prognóstico especialmente reservado. Existem algumas justificativas para essa evolução desfavorável. A superfície frequentemente rugosa ou nodular do NMCG pode dificultar a detecção precoce.¹⁸ Além disso, as transformações malignas dos nevos melanocíticos congênitos (NMC) pequenos ou médios têm início mais superficial na junção dermoepidérmica evidenciando, assim, rapidamente a aparência da lesão. No entanto, no caso do NMCG o melanoma geralmente se desenvolve na derme profunda, tornando sua detecção mais difícil e tardia.^{10,19} A grande extensão dos NMCGs é outro fator que pode contribuir para essa gravidade devido à maior probabilidade de que sua drenagem linfática seja feita por múltiplos canais.¹⁸

A abordagem terapêutica do NMCG é controversa e ainda representa um desafio, devendo-se levar em consideração diversos fatores como a idade do paciente, o tamanho e a localização da lesão, os possíveis prejuízos funcionais decorrentes de procedimentos invasivos e a presença de lesões suspeitas sobre o nevo. A excisão cirúrgica profilática do nevo encontra limitações quanto às incertezas sobre sua eficácia como profilaxia ao desenvolvimento de neoplasia, já que até 50% dos melanomas encontrados em paciente com NMCG não ocorrem necessariamente sobre o nevo, além das dificuldades técnicas na execução e impacto psicológico associado às cicatrizes.²⁰

Alguns autores defendem a excisão profilática das lesões mais heterogêneas, espessas, rugosas ou, por algum outro motivo, difíceis de serem seguidas clinicamente.¹⁹ Esta foi a opção no caso descrito devido ao alto risco apresentado pelo paciente tanto pela presença do NMCG quanto pela evidência prévia de melanoma.

Em contraposição à maioria dos casos descritos na literatura, a evolução foi favorável no caso relatado, possivelmente pelo acompanhamento próximo regular em um serviço especializado, fácil visualização de alterações clínicas no nevo congênito descrito devido à coloração acastanhada e orientação ao paciente quanto aos riscos e gravidade do quadro. O paciente foi estimulado a realizar o autoexame da pele periodicamente, observando mudanças na cor, forma ou superfície do nevo. Estes fatos possibilitaram a detecção e tratamento precoces, com exérese de lesões suspeitas, evitando-se um acometimento maior pela neoplasia. ●

REFERÊNCIAS

1. Grichnik JM, Rhodes AR, Sober AJ. Benign neoplasias and hyperplasias of melanocytes. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Lefell DJ, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 1099-122.
2. Kincannon J, Boutzale C. The physiology of pigmented nevi. *Pediatrics*. 1999;104(4 Pt 2):1042-5.
3. Kaplan EN. The risk of malignancy in large congenital nevi. *Plast Reconstr Surg*. 1974;53(4):421-8.
4. Zaal L, Mooi W, Sillevius Smitt J, van der Horst C. Classification of congenital melanocytic naevi and malignant transformation: a review of the literature. *Br J Plast Surg*. 2004;57(8):707-19.
5. Mark GJ, Mihm MC, Liteplo MG, Reed RJ, Clark WH. Congenital melanocytic nevi of the small and garment type. Clinical, histologic, and ultrastructural studies. *Hum Pathol*. 1973;4(3):395-418.
6. Barnhill RL, Chastain MA, Jerdan MS, Lebbé C, Janin A, Lugassy C. Angiotropic neonatal congenital melanocytic nevus: how extravascular migration of melanocytes may explain the development of congenital nevi. *Am J Dermatopathol*. 2010;32(5):495-9.
7. Zaal LH, Mooi WJ, Klip H, van der Horst CM. Risk of malignant transformation of congenital melanocytic nevi: a retrospective nationwide study from The Netherlands. *Plast Reconstr Surg*. 2005;116(7):1902-9.
8. Rhodes AR, Silverman RA, Harist TJ, Melski JW. A histologic comparison of congenital and acquired nevocytic nevi. *Arch Dermatol*. 1985;121(10):1266-73.
9. Krengel S, Hauschild A, Schäfer T. Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review. *Br J Dermatol*. 2006;155(1):1-8.
10. Viana ACL, Gontijo B, Bittencourt FV. Nevo melanocítico congênito gigante. *An Bras Dermatol*. 2013;88(6):863-78.
11. Ka VS, Dusza SW, Halpern AC, Marghoob AA. The association between large congenital melanocytic naevi and cutaneous melanoma: preliminary findings from an Internet-based registry of 379 patients. *Melanoma Res*. 2005;15(1):61-7.
12. Friedman RJ, Rigel DS, Silverman MK, Kopf AW, Vossler KA. Malignant melanoma in the 1990s: the continued importance of early detection and the role of physician examination and self examination of the skin. *Ca Cancer J Clin*. 1991;41(4):201-6.
13. Lopes MMF, Oliveira RSF, Calvis LA, Teshirogi EY, Yojo LM, Bandiera D, Tovo LFR. Melanoma primário múltiplo. *An Bras Dermatol*. 1996;72(1):56-9.
14. Veronesi U, Cascinelli N, Bufalino R. Evaluation of the risk of multiple primaries in malignant cutaneous melanoma. *Tumori*. 1976;62(1):127-30.
15. Slingluff CL, Vollmer RT, Seigler HF. Multiple primary melanoma: incidence and risk factor in 283 patients. *Surgery*. 1993;113(3):330-9.
16. Viana ACL, Goulart EMA, Gontijo B, Bittencourt FV. A prospective study of patients with large congenital melanocytic nevi and the risk of melanoma. *An Bras Dermatol*. 2017;92(2):200-5.
17. Beardmore GL, Davis NC. Multiple primary cutaneous melanomas. *Arch Dermatol*. 1975;111(5):603-9.
18. Trozak DJ, Rowland WD, Hu F. Metastatic malignant melanoma in prepubertal children. *Pediatrics*. 1975;55:191-204.
19. Marghoob AA, Agero AL, Benvenuto-Andrade C, Dusza SW. Large congenital melanocytic nevi, risk of cutaneous melanoma, and prophylactic surgery. *J Am Acad Dermatol*. 2006;54(5):868-70.
20. DeDavid M, Orlov SJ, Provost N, Marghoob AA, Rao BK, Huang CL, 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.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Mariana Bergman |  ORCID 0000-0002-7406-6788

Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; preparação e escrita do manuscrito; planejamento e concepção do estudo.

Mariana das Neves Melo |  ORCID 0000-0002-4398-4877

Aprovação da versão final do manuscrito; participação intelectual na conduta propedêutica e/ou terapêutica dos casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Antônio Gomes Neto |  ORCID 0000-0003-1746-9828

Contribuição no artigo: Revisão crítica da literatura; coleta, análise e interpretação de dados.

Amílcar Castro de Mattos |  ORCID 0000-0002-8547-3530

Participação intelectual na conduta propedêutica e/ou terapêutica dos casos estudados.

Diogo Hiroshi Mizumoto |  ORCID 0000-0002-4979-3959

Contribuição no artigo: Revisão crítica da literatura; coleta, análise e interpretação de dados.