

## NEVO MELANOCITICO CONGENITO GIGANTE

- Ⓢ Nevos melanocíticos são proliferações benignas de células melanocíticas (também chamadas de células nevicas) que se dispõem em ninhos na epiderme, no interior da derme ou em outros tecidos.
- Ⓢ Nevo melanocítico ao nascimento é definido como congênito. Mas há alguns autores que consideram até os 6 meses de vida da criança, durante o primeiro ano ou até os 2 anos de idade.
- Ⓢ Pode aparecer até os 2 primeiros anos de vida. Isso pq pode ser que esses nevos tenham uma produção inicial mínima de melanina e ainda não estejam expressos macroscopicamente, o que não afasta a presença deles na pele. Podem não estar corados por melanina, ainda insuficiente, mas ao longo desses 2 anos ele se torna visível.
- Ⓢ Nevo melanocítico congênito gigante é lesão acima de 20cm na vida adulta.
- Ⓢ Condição rara, mas sua importância é que pode se tornar maligno e acometimento do SNC.
- Ⓢ Nevo de bastante dificuldade terapêutica, sua permanência garante um risco para certas condições.
- Ⓢ Risco aumento de melanoma nesses pacientes. A incidência é desconhecida.
  
- Ⓢ EPIDEMIOLOGIA
- Ⓢ 1% dos nascidos vivos tem NMC e o gigante ocorre 1 a cada 20.000 RN. A variedade em vestimenta é 1 para cada 500.000 nascidos vivos (cobrindo grandes partes do corpo) – mais comum em mulheres.
- Ⓢ Origina entre a 5ª e 24ª semanas por erro no neuroectoderma durante a embriogênese, que levaria a crescimento desregulado dos melanoblastos que originam os melanocitos.
- Ⓢ Acredita-se que o desenvolvimento dos melanocitos seja parcialmente controlado pelos proto-oncogenes *c-met* e *c-kit*.
  
- Ⓢ CLINICA
- Ⓢ Lesão acastanhada de bordos definidos com hipertricose. Há superfície irregular e algumas áreas nodulares.
- Ⓢ Em RN pode ser mais claro, não ter pelos no começo sendo apenas lesão elevada. Pode ser papuloso, rugoso, verrucoso ou cerebriforme. E apesar de poder ocorrer em qualquer lugar do corpo, o mais frequente é tronco, depois membros e cabeça.
- Ⓢ Normalmente envolve mais de um segmento corporal e há expressão peculiar que é o NMCG em vestimenta, em calção de banho, em estola, ou manga de casaco, tipo blusa.
- Ⓢ Lesões pigmentadas menores distribuídas pela superfície cutânea chamadas de lesões satélites, é comum em indivíduos portadores de NMCG, ocorrendo em até 78% dos casos – elas entram em consideração na profilaxia do melanoma.
- Ⓢ Eventualmente tem prurido, mas não é característica específica. Normalmente acredita-se que pode ser causado pela xerose, hipohidrose e comprometimento de estruturas anexiais como glândulas sudoríparas e sebáceas. Pode ter fragilidade cutânea com úlceras superficiais. Consequências psicológicas.

### ☉ SINDROME DA MELANOSE NEURO CUTANEA

- ☉ Rara e complicação rara, proliferação melanocítica benigna ou maligna no SNC, associado a ocorrências de lesões nevas congênitas.
- ☉ As células melanocíticas são encontradas em grande número nas leptomeninges do encéfalo ou medula e a extensão da infiltração das células é o que diferencia esses pacientes dos indivíduos normais.
- ☉ Risco para melanose neurocutânea são:
  - 1. A presença de 1 nevo gigante (NMCG) ou 3 ou mais NMC associados a ocorrência de melanose ou melanoma meningeos.
  - 2. Ausência de evidências de melanoma cutâneo, exceto em pacientes nos quais as lesões meningeas sejam histologicamente benignas. Tem que ser ausência de melanoma para não pensarmos em metástase.
  - 3. Ausência de evidências de melanoma meningeo, exceto em pacientes nos quais as lesões cutâneas, submetidas a exame histológico, sejam benignas.
- ☉ Com confirmação histológica – é chamado de definitivo e os demais provisórios.
- ☉ Pode ocorrer redução da circunferência dos membros com nevo melanocítico gigante por substituição do tecido gorduroso por células nevas. Pode ter fenômeno halo com despigmentação ao redor dos nevos ou em áreas distantes ou onde não há atividade da célula nevas. O mais comum é halo perinevico – nevo halo.
- ☉ Pode ser chamado de fenômeno auto-imune e alguns desses indivíduos tem associação com vitiligo em um determinado grau, mas não é tão frequente.

### ☉ CLASSIFICAÇÃO DO NMCG

- ☉ Normalmente decorrem a partir do tamanho dos nevos.
- ☉ **Pequenos – até 1,5cm**
- ☉ **Médios – 1,5 a 19,9 cm**
- ☉ **Grandes ou gigantes – acima de 20cm**
- ☉ É a classificação mais aceita, embora a escolha dos valores é subjetiva.
- ☉ Normalmente a malignização está mais associada em nevos com diâmetro igual ou superior a 20cm.

### ☉ HISTOLOGIA

- ☉ Difícil de ser feita. Pq é área grande e temos um nevo que é uma má formação embrionária. É difícil ter um nevo extremamente homogêneo. Pode ter desordem da formação das células nevas. Então o parâmetro clínico vai ser mais importante. Temos uma arquitetura e morfologia variada dentro do mesmo nevo pela disseminação das células nevas serem mais profundas.
- ☉ No NMCG há infiltração mais dérmica do que em um nevo melanocítico comum.
- ☉ Alterações epidérmicas são semelhantes a dos nevos adquiridos.

- ⊗ Os achados mais comuns são hiperkeratose, hiperplasia, alongamento das cristas, aumento do número de melanócitos, hiperpigmentação, presença de melanócitos dispostos em ninhos na epiderme.
- ⊗ Difere muito pouco de um nevo adquirido ao longo da vida histologicamente.
- ⊗ **Os achados que ajudam a diferenciar um NMC de um adquirido:**
  - Células nevícas nos dois terços inferiores da derme e no TCS
  - Disposição dessas células como elementos isolados ou em filas indianas em meio aos feixes colágenos da derme reticular inferior
  - (são muito mais infiltrados do que os adquiridos)
  - Há envolvimento de glândulas sebáceas, vasos sanguíneos, linfáticos, ductos, engloba todas essas estruturas dentro do próprio nevo
  - Pode ter infiltrados inflamatórios por ter disposição perivascular e perifolicular.
  - O achado mais específico é encontrar células nevícas dentro da glândula de sebo, nervos e vasos sanguíneos na derme reticular profunda.
  - Essas características são mais pronunciadas no NMCG do que no NMC.
- ⊗ **Existem outros padrões além dos compostos e intradérmicos, há padrões neurais, nevo azul ou Spitz.**
- ⊗ DERMATOSCOPIA
- ⊗ É útil em NMC de pequeno e médio porte. Quando for gigante fica difícil usar a dermatoscopia pelas células nevícas serem profundas e se arraigarem nas estruturas profundas.
- ⊗ Normalmente esses nevos gigantes tem coloração acastanhada homogênea com ilhas de pigmentação mais escuras, hipertricoses, hipo ou hiperpigmentação perifolicular, pseudomilium e estruturas vasculares.
- ⊗ **RNM e análise de líquor** podem ser importantes, principalmente na melanose neurocutânea.
- ⊗ RNM é o melhor método.
- ⊗ Líquor – raramente permite identificar células melanocíticas e melanina. Não é de rotina.
- ⊗ EVOLUÇÃO
- ⊗ Clareia ou escurece, tornando-se mais heterogêneo ou homogêneo, pode aumentar os pelos, ter superfície irregular ou regredir. Se manifesta imprevisível. Pode aumentar, diminuir, ficar regular, irregular, hipo ou hiperpigmentar – é imprevisível.
- ⊗ Há tendência ao escurecimento até a adolescência e clareamento após com irregularidade da superfície.
- ⊗ As lesões se espalham com o tempo.
- ⊗ RELACIONAMENTO COM MELANOMA
- ⊗ Há evidência de que NMCG faz com que os indivíduos tenham risco aumentado para melanoma.  
**A incidência de malignização é de 5 a 10% de risco de melanoma.**
- ⊗ Apesar de esse dado ser controverso.

- Ⓢ O que o distingue dos outros melanomas – não surge na epiderme. Tem origem não epidérmica em 60% dos casos. Ocorre na derme ou até mais profundo.
- Ⓢ As vezes pode ocorrer malignização em depósitos extracutâneos dos melanocitos, sobretudo no SNC ou retroperitônio e mucosa do TGI. Em até 25% dos casos não identificamos a origem do melanoma.
- Ⓢ Há estudos mostrando que 50% surgem no nevo, 3% eram cutâneos mas em pele normalmente, 30% primários do SNC, 15% metastáticos com sítio desconhecido.
- Ⓢ Dos pacientes com NMCG – os que tem lesões congênitas satélites tem maior incidência para evolução de melanoma. Localizações paravertebrais ou axiais como dorso, cabeça e pescoço tbm tem maior chance de melanoma. A probabilidade de um paciente com NMCG desenvolver melanoma não é constante ao longo da vida. Há uma incidência variável, com maior possibilidade de desenvolver ou menor possibilidade. Normalmente o maior risco de melanoma ocorre durante a infância do indivíduo portador do NMCG.
- Ⓢ 70% dos melanomas associados ao NMCG foram diagnosticados antes da puberdade.
- Ⓢ 50% dos melanomas foram diagnosticados antes dos 5 anos.
- Ⓢ Alguns estudos mostram que mesmo assim o risco de melanoma não desaparece nos adultos.
- Ⓢ Podemos ter outras neoplasias com maior risco como lipomas e Schwannomas benignos. E algumas outras malignas.
  
- Ⓢ MELANOSE NEURO CUTÂNEA
- Ⓢ MNC ocorre em 4,5 a 10% dos portadores de NMCG. Mais frequentemente as manifestações surgem nos primeiros 2 anos de vida. Na maioria das vezes ocorrem pela obstrução e aumento de pressão intracraniana por obstrução de forâmens intraventriculares ou granulações aracnoideas por proliferação de melanocitos. Podem ter hemorragia ou malignização dessas células.
  
- Ⓢ PROGNÓSTICO
- Ⓢ Melanoma do NMCG é reservado. A sobrevivência dos pacientes que tinham melanoma pré puberal tiveram sobrevivência de apenas um terço.
- Ⓢ Esse melanoma tem evolução tão desfavorável pela dificuldade de detecção clínica, desenvolve na derme e não tem alteração dermatoscópica relevante e fica muito mais difícil de perceber esse melanoma. Só percebemos quando já há disseminação do quadro.
- Ⓢ Além disso, comprometimento de vários canais de drenagem permite que quando temos melanoma há disseminação muito mais rápida pelo comprometimento do sistema linfático.
- Ⓢ A MNC tem prognóstico sombrio, com morte nos primeiros 3 anos após início dos sintomas e 70% morrem antes dos 10 anos de vida.
  
- Ⓢ TRATAMENTO DO NMCG
- Ⓢ Levamos em conta idade, tamanho e localização da lesão, risco de melanoma, possibilidade de haver MNC concomitante, alterações suspeitas de malignidade sobre o nevo, possíveis

prejuízos funcionais decorrentes de procedimentos invasivos e o impacto psicológico associado ao NMC ou as cicatrizes cirúrgicas, muitas vezes inseticidas.

- Ⓢ O tratamento pode incluir procedimentos cirúrgicos ou não cirúrgicos, intervenção psicológica, atenção as mudanças de coloração, superfície ou textura da lesão.
- Ⓢ O tratamento cirúrgico – temos que considerar dificuldade técnicas de execução, principalmente se for de motivo cosmético. Ainda há incerteza sobre retirar o nevo melanocítico, passar por essa situação de resultado estético imprevisível e mesmo assim não ter melhora no paciente que pode ter melanoma.
- Ⓢ Recomendação de excisão cirúrgica profilática justifica-se quando o melanoma vai se desenvolver sobre a lesão nevíca. Isso não basta, pq 50% dos casos de pessoas que tem NMCG, esses melanomas não se originam no nevo, mas em outros locais – lesões satélites ou até mesmo no próprio sistema neural do paciente. Retirar o nevo reduz o risco de melanoma em 50% dos pacientes, na outra metade, não significa nada.
- Ⓢ O tamanho do nevo pode impedir essa ressecção.
- Ⓢ A redução do número de células melanocíticas diminui a incidência de malignização, mas não sabemos quanto, então não sabemos se vale ou não a pena.
- Ⓢ A abordagem é controversa se vale ou não.
- Ⓢ Uso de expansores de tecido é importante para esse tipo de lesão. Retalhos cutâneos ou enxertos pode ser usada e a combinação desses procedimentos.
- Ⓢ Pode haver várias complicações pós operatórias – queloides, hematomas, isquemias de retalhos, deiscência de sutura.
- Ⓢ Uso de dermoabrasão, curetagem, shaving, peelings químicos e tratamento com laser – usado com finalidade cosmética e não para tratamento de lesão.
- Ⓢ Dermabrasão e curetagem são mais eficazes nas primeiras 2 semanas de vida a 6 semanas. Quando é mais fácil encontrar um plano de clivagem entre a derme superior, rica em células nevícas e a derme profunda, relativamente pobre nessas células.
- Ⓢ Trabalhos relatam bons resultados cosméticos após curetagem.
- Ⓢ Peelings químicos podem ser úteis – Baker e Gordon para os que não tem condições cirúrgicas. Laser é controverso – Q-switched ou CO2, podem ser combinados.
- Ⓢ Acredita-se que a exposição a essas doses subletais de energia pode acelerar a transformação maligna das células. E depois pode ter repigmentação.
- Ⓢ Pseudomelanoma – nevo recorrente, o qual surge após remoção incompleta das células nevícas. Pode ser difícil diferenciar de uma área de malignização.
- Ⓢ Há risco de dano neurológico quando submetido a anestesia quando lactentes.
- Ⓢ Importante – sempre palpar as lesões do nevo melanocítico congênito gigante e os linfonodos. Fotofinder é bastante útil para acompanhamento com fotografias seriadas.

## QUESTOES

- 1) Quanto à origem dos nevos melanocíticos congênitos – sua formação tem início entre a 6ª e 24ª semana de gestação. Os proto-oncogenes C-met e C-kit tem papel no seu desenvolvimento. Traduz erro morfológico do ectoderma.

- 2) Epidemiologia dos nevos gigantes – é mais raro quando na variante em vestimenta – 1 para cada 500.000 nascidos vivos. 1 para cada 20.000 nascimentos é o nevo gigante, mais em mulher 1,5 mulher para cada homem.
- 3) NMCG – coloração heterogênea, superfície irregular, hipetricose, ulceração, exulceracao.
- 4) Aspectos clínicos do NMCG – pode ter despigmentação (fenômeno halo) e ate mesmo regressão espontânea. Prurido não é comum, mas pode ter. qquer alteração na textura do nevo merece investigação.
- 5) NMCG gigante é acima de 20cm.
- 6) Lesoes satélites – ocorrem em ate 80% dos pacientes portadores dos nevos gigantes, relacionam-se quando múltiplas a risco maior de melanoma, indicam quando em maior numero risco alto de acometimento neurológico. Associam-se mais comumente a nevos de localização corporais, no tronco, lesoes em bermuda.
- 7) Não pode receber o dx de melanose neurocutanea um paciente que alem do nevo melanocitico congênito gigante presente – alguma neoplasia conjunta.
- 8) Sobre as alterações cutâneas ou extracutaneas associadas ao nevo melanocitico congenitoc gigante – a despigmentação nos casos de vitiligo é interpretada como um fenômeno autoimune, envolvendo uma resposta do sistema imunológico a antígenos dos melanocitos. A redução da circunferência do membro afetado pelo nevo é atribuída a substituição do tecido gorduroso subcutâneo por células nevicas. São descritos casos de malformações estruturais do sistema nervoso central, como cistos aracnoides, papiloma do plexo coroide, astrocitoma cerebelar e disrafismo espinhal.
- 9) NMCG histopatologia – a ocorrência de células nevicas dentro das glândulas sebáceas, nervos e vasos sanguíneos na derme é característico de NMCG.
- 10) Dermatoscopia do NMC – a profundidade das células nevicas na pele prejudica a identificação das estruturas dermatoscópicas, a maioria das lesoes mostra coloração acastanhada homognea de fundo com ilhas de pigmentação mais escura. Podem ter hiperpigmentacao perifolicular, pseudomilios e estruturas vasculares.
- 11) Dx da melanose neurocutaneo – RNM T1 é o melhor método, analise de liquor pode ser feito, mas não é rotina. Os casos nos quais há confirmação histológica das lesoes do SNC são considerados definitivos. Não é fácil achar melanina livre no exame do liquor.
- 12) Risco de desenvolvimento de melanoma em pacientes com NMCG – estima-se que para esses individuos o risco de melanoma seja entre 5 e 10%. ha evidencia de ampla evidencia de que esses individuos possuem risco aumentado de desenvolver o tumor. O valor da incidência de malignizacao não é bem estabelecido.
- 13) Melanoma associado ao NMCG – surge 70% antes da puberdade, tem sitio primário desconhecido em 25% dos casos. 30% dos casos é do SNC e os outros tem origem cutânea. Origina-se na derme.
- 14) Tumores que se associam ao NMCG – neurofibroma, schwanoma, rabdomiosarcoma.
- 15) Nódulos que surgem sobre o nevo melanocitico congênito gigante no período neonatal – sofrem estabilização ou regressão após um período de crescimento rápido. Normalmente não tem alterações cromossômicas relevantes.

- 16) Melanose neurocutanea – a prevalência de MNC assintomática nos portadores do nevo congênito gigante é superior a 40%. Seus sintomas surgem mais frequentemente nos primeiros 2 anos de vida. Psicose grave e crônica pode ser uma manifestação clínica de qualquer indivíduo portador de nevo congênito gigante.
- 17) Risco de MNC está associada a – localização do nevo congênito gigante na cabeça e pescoço ou região paravertebral, maior número de lesões satélites e tamanho do nevo congênito.
- 18) Tratamento do NMCG – a remoção cirúrgica não possui eficácia comprovada na prevenção do melanoma. O dx de melanose neurocutanea sintomática influencia a decisão de se intervir ou não, do ponto de vista cirúrgico, sobre o nevo congênito.
- 19) Tratamento do NMCG – laser melhora o aspecto estético, mas pode haver maior probabilidade de malignização pelas altas taxas de energia. Peelings químicos podem melhorar aparência de nevos mais claros. A excisão cirúrgica das lesões geralmente depende do uso de expansores de tecidos, execução de operações seriadas, uso de retalhos cutâneos. Dermabrasão e curetagem deve ser feita com 2 a 6 semanas de vida.
- 20) Palpação da lesão nevíca e linfonodos é importante, acompanhamento psicológico, dermatoscopia pode ser dispensável, especialmente quando as células nevícas estão mais profundas. Mas um pouco útil é sim.