

ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE
VITÓRIA - EMESCAM

AMANDA DORIGHETTO TOMAZELLI

FLÁVIA SCHULTHAIS DA SILVA

GELIANE CARARO FROSSARD

NEVO MELANOCÍTICO CONGÊNITO GIGANTE: REVISÃO SISTEMÁTICA

VITÓRIA

2019

AMANDA DORIGHETTO TOMAZELLI

FLÁVIA SCHULTHAIS DA SILVA

GELIANE CARARO FROSSARD

NEVO MELANOCÍTICO CONGÊNITO GIGANTE: REVISÃO SISTEMÁTICA

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Orientador: Prof. Dr. Gustavo Carreiro Pinasco.

VITÓRIA

2019

AMANDA DORIGHETTO TOMAZELLI

FLÁVIA SCHULTHAIS DA SILVA

GELIANE CARARO FROSSARD

NEVO MELANOCÍTICO CONGÊNITO GIGANTE: REVISÃO SISTEMÁTICA

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Aprovado em 02 de Maio de 20 19

BANCA EXAMINADORA



Prof. Dr. Gustavo Carreiro Pinasco
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória – EMESCAM
Orientador



Dr. João Manoel Salsin de Oliveira
Médico
Avaliador



Dr. Marcelo Schulthais Leal
Médico
Avaliador

DEDICATÓRIA

Ao meu querido Deus, em primeiro lugar, te dedico este trabalho, como o primeiro de muitos que espero realizar profissionalmente. Ao meu pai, minha maior inspiração, aos meus irmãos e a toda minha família. Aos amigos que se esforçaram comigo e a todos que me ajudaram nesta caminhada. Aos queridos mestres da Santa Casa pelos ensinamentos que me possibilitaram realizar este sonho.

Amanda

Em primeiro lugar, agradeço a Deus, que me permitiu vencer todas as etapas até aqui. A minha mãe, que me deu todo o suporte durante este curso. Ao meu pai, que sempre se esforçou para que eu tivesse a oportunidade deste sonho. A todos os Mestres que participaram da minha formação e que contribuíram, cada um de forma individual, para esta. Agradeço a todos aqueles que acompanharam esta caminhada e acreditaram junto comigo.

Flávia

Dedico este trabalho primeiramente a Deus, por ser essencial em minha vida, autor do meu destino e de minhas conquistas. Ao meu pai e à minha mãe por contribuírem com a minha formação e serem exemplos da minha vida. Ao orientador Prof. Gustavo Carreiro Pinasco por ter nos proporcionado a realização deste trabalho, além de ser um exemplo a ser seguido não só na pediatria, mas na medicina como um todo.

Geliane

AGRADECIMENTOS

Agradecemos primeiramente a Deus, pois sem ele nós não teríamos alcançado todos os nossos objetivos.

Aos nossos pais que nos trazem motivação e inspiração a cada dia, nos ensinando valores que carregaremos por uma vida inteira.

Aos professores, por nos proporcionar não somente o conhecimento racional, mas também por nos inspirar no compromisso e na afetividade com a educação.

Por fim, não menos importante, agradecemos ao nosso orientador, Prof. Dr. Gustavo Carreiro Pinasco, por ter nos acolhido com tanta maestria, e nos dado a oportunidade de aprofundar um pouco mais no universo da pediatria, transmitindo seu conhecimento na área com tanta dedicação, humildade e perseverança.

“Talvez não tenha conseguido fazer melhor, mas lutei para que o melhor fosse feito. Não sou o que deveria ser, mas, graças a Deus, não sou o que era antes”.

(Marthin Luther King)

RESUMO

Objetivo: Analisar dados de relatos de casos presentes na literatura sobre Nevo Melanocítico Congênito Gigante (NMCG) do ponto de vista epidemiológico, apresentação clínica, tratamento empregado e o índice de malignização. **Método:** estudo não experimental, descritivo, qualitativo, do tipo revisão sistemática da literatura, no qual foram consultadas as seguintes bases de dados: MEDLINE e BIREME em literatura nacional e internacional, envolvendo abordagens de relato de caso sobre o NMCG. **Resultado:** Apresentação de maior prevalência na região do tronco como região acometida pelo NMCG, 87% dos pacientes não apresentaram um histórico familiar. **Discussão:** O protocolo médico na Inglaterra e em alguns países, mas não em todos, recomenda que toda criança nascida com NMCG em qualquer parte do corpo deve fazer uma RNM Crânio- Encefálica. **Conclusão:** Pode-se afirmar que a abordagem dos nevos melanocíticos congênitos gigantes representa um grande desafio. O tratamento de pacientes deve ser individualizado, pois metade destes apresenta acometimento do tecido subcutâneo e nestes casos extensa cirurgia deve ser preconizada.

Palavras-chaves: Nevo Melanocítico Congênito Gigante, Pediatria, Relato de Caso.

ABSTRACT

Objective: To analyze data from case reports in the literature on Giant Congenital Melanocytic Nevus (GML) from the epidemiological point of view, clinical presentation, treatment and malignancy index. **Method:** a non-experimental, descriptive, qualitative study of a systematic literature review, in which the following databases were consulted: MEDLINE and BIREME in national and international literature, involving case reporting approaches on NMCG. **Outcome:** Presentation of a higher prevalence in the trunk region as region affected by NMCG, 87% of the patients did not present a family history. **Discussion:** The medical protocol in England and in some countries, but not all, recommends that any child born with NMCG anywhere in the body should have an Cranio-encephalic MRI. **Conclusion:** It can be said that the approach of giant congenital melanocytic nevi presents a great challenge. The treatment of patients should be individualized, since half of them have subcutaneous tissue involvement and in these cases extensive surgery should be recommended.

Keywords: Giant Congenital Melanocytic Nevus, Pediatrics, Case Report.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Artigos resultantes da seleção final dos dados	18
Tabela 2 - Prevalência de sexo e histórico familiar em pacientes com NMCG	20
Tabela 3 - Prevalência dos segmentos corporais acometidos nos pacientes pelo NMCG	20
Tabela 4 - Investigação de complicações nos pacientes com NMCG	21
Tabela 5 - Descrição do tamanho e análise de malignidade nos pacientes com NMCG	22

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1 - Delineamento metodológico do processo de seleção de dados nas bases de pesquisa PUBMED/MEDLINE e LILACS/BIREME	18
---	----

LISTA DE SIGLAS

ADT - Amanda Dorigeto Tomazelli

FSS - Flávia Schulthais da Silva

GCF - Geliane Cararo Frossard

GCP - Gustavo Carreiro Pinasco

NMC - Nevo Melocítico Congênito

NMCG - Nevo Melanocítico Congênito Gigante

RNM - Ressonância Magnética

USG - Ultrassonografia

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	13
1.1 OBJETIVOS.....	15
1.1.1 Objetivo Geral.....	15
1.2 JUSTIFICATIVA.....	16
2 MATERIAIS E MÉTODOS.....	17
3 RESULTADOS.....	20
4 DISCUSSÃO.....	23
5 CONCLUSÃO.....	26
REFERÊNCIAS.....	27

1 INTRODUÇÃO

Os nevos melanocíticos congênitos (NMC) estão presentes ao nascimento ou surgem durante as primeiras semanas de vida. Podem ter um componente hereditário e podem apresentar diferenças marcantes em tamanho, forma, cor e localização.¹ NMC são lesões pigmentadas decorrentes do acúmulo de melanócitos de origem neuroectodérmica em localização ectópica. Algumas características histológicas peculiares são capazes de definir a etiologia congênita do nevo, tais como a presença de células névicas agrupadas em cachos e a presença destes elementos celulares em estruturas glandulares, vasos sanguíneos e tecido subcutâneo.²

A incidência de nevo melanocítico congênito na população geral é de 1 a cada 100 nascidos vivos. Quando se consideram apenas os nevos melanocíticos congênitos gigantes medindo mais de 20 cm de diâmetro, a incidência se reduz em 1 a cada 20.000 nascidos vivos.³ Sua distribuição corporal é ampla, sendo localizados com maior frequência no tronco e na face.⁴

NMC são classificados quanto as suas dimensões de diversas maneiras. As três classificações mais citadas levam em conta o maior diâmetro do nevo, sua área ou a porcentagem corporal que ocupam. São considerados Nevos Melanocíticos Congênitos Gigantes (NMCG) quando, respectivamente, para cada classificação, apresentam mais que 20 cm de diâmetro ou compreendem área corpórea superior a 100 cm² ou maior que 2% da superfície corporal.⁵

Apesar de sua raridade, o NMCG é importante por sua associação com complicações graves, como o melanoma maligno e o comprometimento do sistema nervoso central, bem como um grande impacto psicossocial no paciente e em sua família, devido à sua aparência desagradável.^{6,7} NMC é um fator de risco conhecido para o melanoma, com o maior risco atualmente considerado na infância. Embora apenas NMCG estejam associados a um risco significativamente alto de transformação maligna, os NMC de todos os tamanhos são propensos a mudanças na aparência clínica na primeira infância e, portanto, são frequentemente biopsiados ou extirpados.⁸

A questão de decidir qual a melhor abordagem terapêutica nesses casos também causa sofrimento à equipe médica, devido às controvérsias em torno do tratamento dessas lesões, que decorrem, em grande parte, das incertezas sobre os riscos de complicações.^{9,10} O tratamento cirúrgico é a opção preferencial, quando indicado. Diferentes técnicas cirúrgicas

para remoção da lesão são descritas, incluindo ressecção seriada, ressecção com enxerto de pele, ressecção e cobertura com retalho cutâneo expandido.¹¹

O objetivo do presente trabalho é analisar dados de relatos de casos presentes na literatura sobre NMC gigante do ponto de vista epidemiológico, apresentação clínica, tratamento empregado e o índice de malignização em uma série de 22 pacientes.

1.1 OBJETIVOS

1.1.1 Objetivo Geral

Analisar dados de relatos de casos presentes na literatura sobre Nevo Melanocítico Congênito Gigante (NMCG) do ponto de vista epidemiológico, apresentação clínica, tratamento empregado e o índice de malignização em uma série de 22 pacientes.

1.2 JUSTIFICATIVA

Estima-se que a incidência de nevos melanocíticos congênitos gigantes na população geral é de 1 a cada 20.000 nascidos vivos. Contudo, por muitas vezes, devido às controvérsias em torno do tratamento a ser empregado e às incertezas sobre os riscos de complicações, a abordagem terapêutica é feita de forma inadequada.^{3,9,10}

Além de possuir uma taxa significativa de prevalência, o NMCG possui um risco significativamente alto de transformação maligna.⁸

Tendo em vista o impacto que tal patologia pode causar na qualidade de vida das pacientes afetadas por ela, além da escassez de dados quanto a sua etiologia e tratamento, mostra-se necessário um estudo para ampliar os conhecimentos sobre Nevo Melanocítico Congênito Gigante.

2 MÉTODO

Pesquisas

Em 07 de fevereiro de 2019, três revisores (ADT, FSS e GCF) pesquisaram no MEDLINE (via PubMed) e BIREME (via LILACS). A equipe de revisão desenvolveu uma estratégia de busca comum, onde empregaram as palavras-chaves escolhidas de maneira autônoma por cada um, incluindo termos relacionados a Nevo Melanocítico Congênito Gigante.

As palavras utilizadas na pesquisa do revisor GCF foram: "melanocytic nevus syndrome, congenital" AND "case report" encontrando ao total da pesquisa 31 artigos. Já as palavras utilizadas pelo revisor ADT foram: "giant melanocytic congenital nevus". Ao final da pesquisa o revisor ADT encontrou 45 artigos. As palavras utilizadas na pesquisa pelo revisor FSS nos mesmos portais foram: "nevo melanocítico congênito gigante" AND "relato de caso" AND "pediatria"; e "giant congenital melanocytic nevus" AND "case report" AND "pediatrics" encontrando no total da pesquisa 55 artigos. Foi aplicada uma única limitação à pesquisa: deveria ser um relato de caso. Além disso, selecionamos manualmente as referências dos artigos incluídos para possível inclusão na revisão.

Critérios de inclusão

Ainda como critério de inclusão, foram selecionados apenas estudos de relatos de caso que avaliaram a presença de Nevo Melanocítico Congênito Gigante. Foram incluídos estudos que atendiam aos seguintes critérios: 1) Fossem relatos de caso; 2) Referiam-se a Nevo Melanocítico Congênito Gigante; 3) Humanos.

Critérios de exclusão

Referente aos critérios de exclusão, primeiramente, na fase 1, verificou-se a eventual duplicidade de artigos nas bases de dados pesquisadas, tendo-se como resultado a obtenção de 27 artigos em comum entre os revisores. Em um segundo momento, os artigos resultantes da fase 1 foram destinados para triagem lendo-se título e resumo de cada artigo, de forma independente por cada um dos três revisores, para ao fim excluir os artigos com menor relevância e que não se enquadrassem nos critérios de inclusão pré-definidos.

Resultados

Os desfechos primários para esta revisão foram a presença de Nevo Melanocítico Congênito

Gigante (NMCG). Os desfechos secundários foram fatores associados ao NMCG.

Seleção de estudo e extração de dados

No processo da extração de dados, os três membros da equipe de revisão (ADT, FSS e GCF) selecionaram títulos e resumos de forma independente, avaliaram estudos para elegibilidade e realizaram a extração de dados. As dúvidas ou divergências nos resultados foram medidas por GCP. Foi utilizado o fluxograma abaixo para ilustrar o processo de seleção do estudo (Figura 1). Os dados extraídos de cada estudo incluíram: características do estudo (por exemplo, localização, tamanho do nevo), características dos participantes (por exemplo, história familiar, sexo) e resultados para a prevalência de NMCG e fatores associados a NMCG.

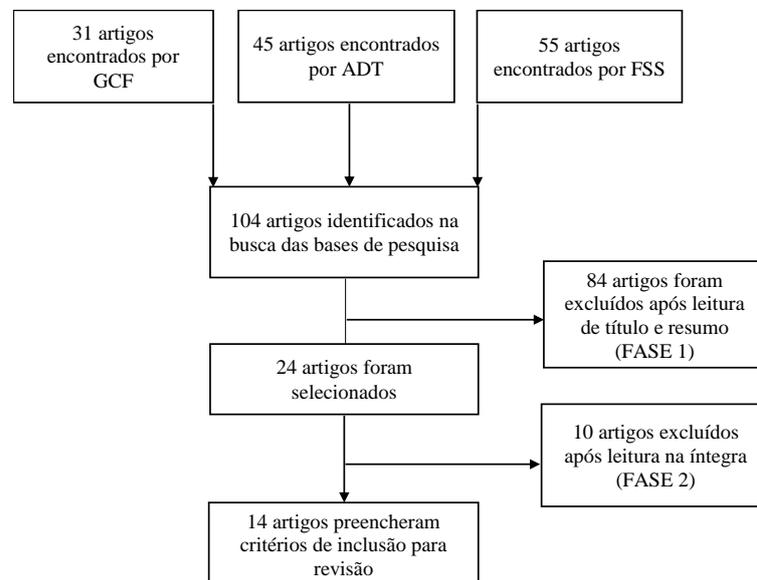


Figura 1: Delineamento metodológico do processo de seleção de dados nas bases de pesquisa PUBMED/MEDLINE e LILACS/BIREME

Na Tabela 1, apresentada a seguir, é possível verificar os quatorze artigos selecionados nas bases de dados investigadas, classificados por título, autores e ano da publicação.

Tabela 1 – Artigos resultantes da seleção final dos dados

Item	Título	Autor(es)	Ano da Publicação
1	Giant congenital melanocytic nevi and malignant transformation: a case for early radical intervention.	Maguire et al.	2017
2	“Sky Full of Stars” Pattern: Dermoscopic Findings in a Desmoplastic Giant Congenital Melanocytic Nevus.	Martín-Carrasco et al.	2017
3	Congenital Melanocytic Nevus Syndrome: A Case Series.	Recio et al.	2017
4	Rhabdomyosarcoma arising in a giant congenital melanocytic nevus.	Christman et al.	2014
5	Giant congenital melanocytic nevi.	Amer et al.	2008

6	Giant congenital melanocytic nevus presenting as a huge vulvar mass: A rare case.	Goyal et al.	2017
7	Giant congenital melanocytic nevi in neonates: report of two cases.	Chien et al.	2010
8	Infantile giant congenital melanocytic nevus: report of three unusual cases.	Thapa et al	2009
9	Giant melanocytic nevus with malignant melanoma: a rare disorder in a black African child.	Katibi et al.	2014
10	A neonatal case of proliferative nodules in a giant congenital melanocytic nevus with histological evaluation.	Park et al.	2014
11	Mitotically active proliferative nodule arising in a giant congenital melanocytic nevus: a diagnostic pitfall.	Nguyen et al.	2013
12	Giant congenital melanocytic nevus with cartilaginous differentiation.	Blacam et al.	2013
13	Impressive pseudotumoral proliferative nodules in a giant congenital nevus of a newborn.	Palmieri et al.	2013
14	Benign sacrococcygeal neoplasm arising at birth from a giant congenital melanocytic nevus.	Snyder et al.	2012

3 RESULTADO

Na tabela 2, é apresentada a prevalência por sexo e histórico familiar em pacientes com NMCG, encontrados na literatura acadêmica e classificadas por autor, onde é possível verificar que a maioria dos casos ocorreram em pacientes do sexo feminino e que não havia um histórico familiar.

Tabela 2 – Prevalência de sexo e histórico familiar em pacientes com NMCG

Autor(es)	Prevalência	
	Sexo	Histórico familiar
Chien JC et al #1	Masculino	Não citada
Chien JC et al #2	Feminino	Não citada
Thapa R et al #1	Feminino	Ausente
Thapa R et al #2	Feminino	Ausente
Thapa R et al #3	Feminino	Ausente
Katibi OS et al	Feminino	Ausente
Martín-Carrasco P et al	Feminino	Não citada
Maguire CR et al #1	Masculino	Presente
Maguire CR et al # 2	Feminino	Não citada
Recio A et al #1	Masculino	Não citada
Recio A et al #2	Feminino	Não citada
Recio A et al #3	Feminino	Não citada
Recio A et al #4	Feminino	Não citada
Recio A et al #5	Feminino	Não citada
Christman MP et al	Feminino	Não citada
Amer A et al	Feminino	Não citada
Goyal M et al	Feminino	Não citada
Park K et al	Feminino	Não citada
Nguyen TL et al	Masculino	Não citada
Blacam C et al	Feminino	Não citada
Palmieri G et al	Masculino	Não citada
Snyder JA et al	Feminino	Não citada

Na Tabela 3, tem-se a descrição por autor, das prevalências encontradas quanto aos locais de acometimento do NMCG no paciente, tendo-se o tronco como o segmento predominante nas citações.

Tabela 3 – Prevalência dos segmentos corporais acometidos nos pacientes pelo NMCG

Autor(es)	Localização
Chien JC et al #1	Couro cabeludo, pescoço, tórax, ombro e dorso
Chien JC et al #2	Abdome, costas, nádegas e coxas bilateral
Thapa R et al #1	Costas, coxas, peitoral esquerdo, axila e braço direito
Thapa R et al #2	Costas, abdome, coxas
Thapa R et al #3	Nádegas
Katibi OS et al	80% das costas, peito e região supraescapular
Martín-Carrasco P et al	Todo o lado posterior da coxa direita
Maguire CR et al #1	Testa, abdome, virilha e perna direita

Maguire CR et al # 2	Tronco
Recio A et al #1	Cabeça e perna direita
Recio A et al #2	Tronco e raiz dos membros
Recio A et al # 3	Tronco e raiz dos membros
Recio A et al #4	Tronco e rosto
Recio A et al #5	Tronco
Christman MP et al	Tronco, extremidades bilaterais e face
Amer A et al	Costas, e presença de numerosas lesões satélites.
Goyal M et al	Vulva
Park K et al	Dorso
Nguyen TL et al	Pescoço, parte superior do tórax, costas e ombro esquerdo
Blacam C et al	Costas, axila esquerda e parede torácica
Palmieri G et al	Dorso
Snyder JA et al	Tronco

Quanto às citações referentes ao tipo de investigação aplicada, são descritos, na Tabela 4, os achados em que se é possível observar que a utilização de RNM e USG predominaram.

Tabela 4 – Investigação de complicações nos pacientes com NMCG

Autor(es)	Exame de imagem/ Complicações
Chien JC et al #1	RNM: Negativa para melanose e demais alterações/ Ausência de complicações
Chien JC et al #2	RNM: Melanose leptomenigeal
Thapa R et al #1	Não realizado/ Hemangioma Sacral
Thapa R et al #2	Não realizado/ Defeito no septo ventricular, fenda palatina
Thapa R et al #3	Não realizado/ Ducto arterioso patente
Katibi OS et al	TC: Melanoma maligno metastático/ Massa axilar medindo 10x7 cm
Martín-Carrasco P et al	Não realizado/ Ausência de complicações
Maguire CR et al #1	Não realizado/ Melanoma maligno
Maguire CR et al # 2	Não realizado/ Ausência de complicações
Recio A et al #1	RNM normal/ Ausência de complicações
Recio A et al #2	RNM Cranioencefálica: Melanose em lobos temporais/ Complicações neurológicas
Recio A et al # 3	RNM Cranioencefálica: Melanose. USG abdominal e torácica: Ascite e derrame pleural/ Complicações neurológicas
Recio A et al #4	RNM normal/ Ausência de complicações
Recio A et al #5	USG cerebral: Ventriculomegalia bilateral; RNM Cranioencefálica: Melanose no tronco encefálico e tálamo / Complicações neurológicas
Christman MP et al	TC de tórax, abdome e pelve não evidenciou doença metastática/ Rabdmiossarcoma
Amer A et al	RNM: Alterações neurológicas/ Complicações neurológicas
Goyal M et al	Não realizado/ Ausência de complicações
Park K et al	USG: Hipervascularização subcutânea/ RNM: sem alteração de SNC/ Nódulos proliferativos (1-8 cm)
Nguyen TL et al	Não realizado/ Nódulos proliferativos
Blacam C et al	RNM: sem evidência de melanose neurocutânea/ Ausência de complicações
Palmieri G et al	Não realizado/ Nódulos proliferativos
Snyder JA et al	Não realizado/ Nódulos proliferativos

No que tange ao tamanho e à tipificação da malignização encontrada, verificou-se que a dimensão do NMCG predomina-se como sendo maior que 20cm. Referente à malignização, apresentou-se como ausente em sua maioria, como é possível observar no Tabela 5.

Tabela 5 – Descrição do tamanho e análise de malignidade nos pacientes com NMCG

Autor(es)	Tamanho	Malignização
Chien JC et al #1	Diâmetro maior que 20cm	Ausente
Chien JC et al #2	Diâmetro maior que 30 cm	Presente
Thapa R et al #1	60cm	Ausente
Thapa R et al #2	42 cm	Ausente
Thapa R et al #3	19cm	Ausente
Katibi OS et al	80% das costas, peito e região supraescapular	Presente
Martín-Carrasco P et al	16 cm x 12 cm	Não citado
Maguire CR et al #1	70% da área de superfície total da criança	Presente
Maguire CR et al # 2	40% da área de superfície total da criança	Ausente
Recio A et al #1	Não citado	Ausente
Recio A et al #2	> 20 cm	Ausente
Recio A et al # 3	> 20 cm	Presente
Recio A et al #4	< 10 cm	Ausente
Recio A et al #5	> 20 cm	Ausente
Christman MP et al	Não citado	Presente
Amer A et al	15 x 18 cm	Ausente
Goyal M et al	20 x 15 x 10 cm	Ausente
Park K et al	15 cm	Ausente
Nguyen TL et al	Células névicas compactadas com núcleos redondos e ovais e alguns irregulares	Não citado
Blacam C et al	Não citado	Ausente
Palmieri G et al	Não citado	Não citado
Snyder JA et al	Não citado	Não citado

4 DISCUSSÃO

O resultado da análise dos critérios está de acordo com os dados presentes em outros artigos de diversas partes do mundo. Nos artigos que fizeram parte do nosso estudo, prevaleceram pessoas do sexo feminino, o que vai de acordo com Faria et al.¹². Porém, na literatura atual não há consenso sobre a prevalência de algum sexo. Nos artigos analisados, 17 não informaram se existia histórico familiar no caso relatado, 4 artigos informaram ausência de histórico familiar e apenas 1 a presença de histórico familiar. Faria et al.¹² relatou que 87% dos pacientes não apresentam histórico familiar.

A região mais acometida foi o tronco e há embasamento científico de que essa é uma das regiões mais acometidas, como encontrado em Arneja et al.⁹. Porém, durante as pesquisas também encontraram-se estudos que indicaram maior prevalência em cabeça e pescoço, Faria et al.¹² e Turkmen et al.¹³ Vale a pena ressaltar que, no presente estudo, a maioria dos nevos apresentavam extensão que ultrapassavam os limites dos segmentos corporais, por exemplo: testa, virilha, abdome e perna direita, como visto em Maguire et al.¹⁴

O diagnóstico do NMCG é clínico. Exames de imagem, principalmente ressonância magnética e avaliações neurológicas, também são realizados, de forma a rastrear complicações. O protocolo médico na Inglaterra e em alguns países, mas não em todos, recomenda que toda criança nascida com NMCG em qualquer parte do corpo deve fazer uma Ressonância Magnética Crânio-Encefálica. No exame de RNM em crianças com NMCs grandes ou múltiplos, a chance de encontrar alguma anormalidade no cérebro ou na medula espinhal é de 25%.

Dos 12 relatos de casos analisados, 50% apresentaram alterações nos exames de imagem. A partir da análise dos artigos, as três principais complicações relacionadas com o NMCG são a presença de complicações neurológicas, nódulos proliferativos e a possibilidade de transformação maligna. Complicações neurológicas dependem da idade de manifestação e pode cursar com graus variados de retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, crises convulsivas, restrição do crescimento, entre outros.

O acometimento neurológico foi visto nos artigos analisados produzidos por Recio et al.¹⁵ (3 pacientes) e Amer et al.¹⁶; nódulos proliferativos nos artigos Park et al.¹⁷, Nguyen et al.¹⁸,

Palmieri et al.¹⁹ e Snyder et al.²⁰; e malignização nos artigos Chien et al.²¹, Katibi et al.²², Maguire et al.¹⁴, Recio et al.¹⁵ e Christman et al.²³ A malignização paramelanoma é considerada a complicação mais importante em decorrência da elevada morbimortalidade dessa patologia. Porém, na literatura há divergência de dados. Danarti et al.²⁴, Keipert²⁵ e Bergfeld et al.²⁶ citam a incidência de malignização de até 42%, enquanto Faria et al.¹² encontrou uma incidência de 2,2%. Nos estudos de Martín-Carrasco et al.²⁷ e Blacam et al.²⁸ não foram citados casos de malignização e Goya et al.²⁹ e Thapa et al.³⁰ encontraram ausência em sua análise.

É importante mensurar o tamanho do nevo, pois está diretamente relacionado com o potencial de malignização. Uma das classificações diz que os nevos estão divididos em pequenos (<1,5 cm de diâmetro), médios (1,5 – 20 cm) e gigantes (>20 cm), entretanto o mais correto é levar em consideração a proporção da superfície acometida pelos nevos. Por exemplo, um nevo de 10 cm pode não ser considerado gigante em um adulto e sim em um recém-nato.

A maioria dos artigos examinados em nosso trabalho tem diâmetro >20 cm (Quadro 5) e os que apresentam tamanho inferior são em recém-natos. Portanto, considerando a proporção, tratam-se de NMCG. A dermatoscopia tem papel limitado na abordagem dos NMCG, pois, devido à grande quantidade de pigmento melânico, a observação por dermatoscópio fica prejudicada, somada ao fato dos nódulos malignos se desenvolverem em uma profundidade não acessível ao dermatoscópio.

Pode-se afirmar que a abordagem do NMCG é controversa, uma vez que não há um protocolo pré-estabelecido, como, por exemplo, o Protocolo de Tratamento de Emergência das Queimaduras. Nos artigos analisados, foi encontrado o tratamento das complicações dos NMCG, logo o tratamento deve ser individualizado. Devido ao risco de transformação maligna, a excisão profilática é recomendada e seu tratamento é desafiador tanto do ponto de vista cosmético quanto funcional, havendo grande discordância em relação às indicações do tratamento.

O diagnóstico precoce de um melanoma sobre um nevo gigante é difícil, muitas vezes impossível, devido a cor enegrecida das duas lesões. Devemos considerar a indicação de exérese dos nevos em razões estéticas e psicológicas. A maioria dos artigos analisados possuem exérese cirúrgica da lesão como tratamento, exceto quando se trata de malignização,

que deve ter, além da exérese, o uso de quimioterápicos.

5 CONCLUSÃO

Foi possível concluir que não há prevalência exata no que se refere ao sexo, que se possa conectar com os casos de NCMG. No que se refere às complicações possíveis, identificou-se que seriam de ordem: neurológicas, nódulos proliferativas e a possibilidade de transformação maligna, tendo-se encontrado, como método de investigação majoritário, a aplicação de RNM. Quanto ao tratamento, esse deve ser realizado de forma individualizada, havendo a necessidade, em alguns casos, de intervenção cirúrgica, recomendando-se uma excisão profilática. Compreendeu-se, ainda, pelo presente estudo, que é dificultoso o diagnóstico precoce de um melanoma sobre um Nevo Gigante, devendo-se considerar a realização de exérese dos nevos, face a preservação estética e psicológica, excetuando-se os casos de malignização dos melanomas, quando se deve suplementar a ação com a utilização de quimioterápicos.

REFERÊNCIAS

1. Alikhan A, Ibrahimi OA, Eisen DB. Congenital melanocytic nevi: where are we now? Part I. Clinical presentation, epidemiology, pathogenesis, histology, malignant transformation, and neurocutaneous melanosis.
2. Bentz ML, Bauer BS, Zuker RM. Principles and practice of pediatric plastic surgery. St Louis:Quality Medical Publishing. 2007.
3. Castilla EE, Dutra MG, Oriolo-Parreiras IM. Epidemiology of congenital pigmented naevi: incidence rates relative frequencies. *Br J Dermatol.* 1981; 104(3):307-15.
4. Arneja JS, Gosain AK. Giant congenital melanocytic nevi. *Plast Reconstr Surg.* 2007; 120(2):26e-40e.
5. Kaplan E, Nickoloff BJ. Clinical and histologic features of nevi with emphasis on treatment approaches. *Clin Plast Surg.* 1987; 14(2):277-300.
6. Kovalyshyn I, Braun R, Marghoob A. Congenital melanocytic naevi. *Australas J Dermatol.* 2009; 50:231–240.
7. Slutsky JB, Barr JM, Femia AN, Marghoob AA. Large congenital melanocytic nevi: associated risks and management considerations. *Semin Cutan Med Surg.* 2010; 29:79–84.
8. Kinsler VA, O'Hare P, Bulstrode N, Calonje JE, Chong WK, Hargrave D, et al. Melanoma in congenital melanocytic naevi. *Br J Dermatol.* 2017; 176(5):1131-1143
9. Arneja J, Gosain A. Giant congenital melanocytic nevi. *Plast Reconstr Surg.* 2009; 124:1e–13e.
10. Marghoob AA, Borrego JP, Halpern AC. Congenital melanocytic nevi: treatment modalities and management options. *Semin Cutan Med Surg.* 2007; 26:231–240.
11. Mutti LA, Mascarenhas MRM, Paiva JMG, Golcman R, Enokihara MY, Golcman B. Giant congenital melanocytic nevi: 40 years of experience with the serial excision technique.
12. Faria GEL, Goldenberg DC, Moura T, Hiraki PY, Manzini RA, Toledo ESC et al. Nevo melanocítico congênito: estudo retrospectivo dos aspectos epidemiológicos e terapêuticos em uma série de 45 pacientes. *Rev. Bras. Cir. Plást.* 2011; 26(1): 22-26.
13. Turkmen A, Isik D, Bekerecioglu M. Comparison of classification systems for congenital melanocytic nevi. *Dermatol Surg.* 2010; 36(10):1554-1562.
14. Maguire CR, Livingston R, Phillips GE, Kimble RM. Giant congenital melanocytic nevi and malignant transformation: a case for early radical intervention. *Pediatr Surg Int.* 2017

- Jul;33(7):823-827.
15. Recio A, Sánchez-Moya AI, Félix V, Campos Y. Congenital Melanocytic Nevus Syndrome: A Case Series. *Actas Dermosifiliogr.* 2017; 108(9):e57-e62.
 16. Amer A, Fischer H. Giant congenital melanocytic nevi. *Clin Pediatr (Phila).* 2008; 47(8):824-826.
 17. Park K, Fukumoto T, Kuki C, Asada H, Kuwahara M, Kasai T. A neonatal case of proliferative nodules in a giant congenital melanocytic nevus with histological evaluation. *Int J Dermatol.* 2014; 53(4):e252-253.
 18. Nguyen TL, Theos A, Kelly DR, Busam K, Andea AA. Mitotically active proliferative nodule arising in a giant congenital melanocytic nevus: a diagnostic pitfall. *Am J Dermatopathol.* 2013; 35(1):e16-21.
 19. Palmieri G, Bianciardi Valassina MF, Proia G, El Hachem M, Callea F, Zama M. Impressive pseudotumoral proliferative nodules in a giant congenital nevus of a newborn. *Pediatr Dermatol.* 2013; 30(3):e5-7.
 20. Snyder JA, Khozeimeh N, Reyes C, Qureshi FG. Benign sacrococcygeal neoplasm arising at birth from a giant congenital melanocytic nevus. *J Pediatr Surg.* 2012; 47(2):408-411.
 21. Chien JC, Niu DM, Wang MS, Liu MT, Lirng JF, Chen SJ, Hwang B. Giant congenital melanocytic nevi in neonates: report of two cases. *Pediatr Neonatol.* 2010; 51(1):61-64.
 22. Katibi OS, Ogunbiyi A, Brown BJ, Adeyemi OO. Giant melanocytic nevus with malignant melanoma: a rare disorder in a black African child. *Int J Dermatol.* 2014; 53(10):1241-1243.
 23. Christman MP, Kerner JK, Cheng C, Piris A, Nepo AG, Sepehr A, Kroshinsky D. Rhabdomyosarcoma arising in a giant congenital melanocytic nevus. *Pediatr Dermatol.* 2014; 31(5):584-587.
 24. Danarti R, König A, Happle R. Large congenital melanocytic nevi may reflect paradiominant inheritance implying allelic loss. *Eur J Dermatol.* 2003; 13(5):430-432.
 25. Keipert JA. Giant pigmented naevus: the frequency of malignant change and indications for treatment in prepubertal children. *Australas J Dermatol.* 1985; 26(2):81-85.
 26. Bergfeld W, Helwig WB. Risk of developing melanoma in congenital nevi. Presented at the Annual Meeting of the American Academy of Dermatology, Miami, FL, December 27, 1972.
 27. Martín-Carrasco P, Bernabeu-Wittel J, Dominguez-Cruz J, Zulueta Dorado T, Conejo-Mir Sanchez J. “Sky Full of Stars” Pattern: Dermoscopic Findings in a Desmoplastic Giant Congenital Melanocytic Nevus. *Pediatr Dermatol.* 2017; 34(3):e142-e143.

28. Blacam C, Mc Dermott M, O'Donovan D. Giant congenital melanocytic nevus with cartilaginous differentiation. *Pediatr Dermatol.* 2013; 30(4):501-2.
29. Goyal M, Kriplani A, Mahey R, Kachhawa G, Yadav R, Singh G. Giant congenital melanocytic nevus presenting as a huge vulvar mass: A rare case. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2017; 56(1):109-111.
30. Thapa R, Ghosh A, Dhar S. Infantile giant congenital melanocytic nevus: report of three unusual cases. *Int J Dermatol.* 2009; 48(11):1209-1212.