



Data de Submissão: 20/02/2025

Data de Aprovação: 23/07/2025

RELATO DE CASO

Nevo melanocítico congênito gigante em lactente: relato de caso

Giant congenital melanocytic nevus in an infant: case report

Iuli Ferro da Silva Kriek¹, Vanessa Borges Platt¹

Palavras-chave:

Nevo,
Dermatologia,
Pediatria,
Anormalidades
congenitas.

Keywords:

Nevus,
Dermatology,
Pediatrics,
Congenital
abnormalities.

Resumo

Objetivo: descrever uma condição rara de doença dermatológica na população pediátrica com taxa de ocorrência de aproximadamente 1 em cada 20.000 a 1 em cada 500.000 nascimentos. **Relato de caso:** lactente de 4 meses de idade, sem comorbidades e com antropometria e desenvolvimento neuropsicomotor adequados para a idade, apresentava múltiplos nevos circulares, acastanhados, de diâmetros e distribuições variáveis na face, couro cabeludo, tronco, nádegas, membros superiores e inferiores, mãos e pés, com o maior nevo medindo mais de 20cm de diâmetro, caracterizado como tipo “calção de banho”. **Discussão:** o diagnóstico é clínico, e se destaca a importância de utilizar a classificação da “Regra dos 6B” para medir o tamanho das lesões em casos de nevo melanocítico congênito gigante. Há recomendação a respeito da realização de exames de imagem do sistema nervoso central em idade apropriada para descartar envolvimento neurológico. Neste caso específico, o paciente ainda não realizou tais exames, o que reforça a necessidade de seguimento e monitoramento contínuo.

Abstract

Objective: To describe a rare dermatological disease condition in the pediatric population, with an occurrence rate of approximately 1 in 20,000 to 1 in 500,000 births. **Case Report:** A 4-month-old infant, with no comorbidities and appropriate anthropometric measurements and neuropsychomotor development for age, presented with multiple circular, brownish nevi of varying diameters and distributions on the face, scalp, trunk, buttocks, upper and lower limbs, hands, and feet. The largest nevus measured over 20 cm in diameter and was characterized as the “bathing trunk” type. **Comments:** The diagnosis is clinical, with particular emphasis on using the “6B Rule” classification to measure the size of lesions in cases of giant congenital melanocytic nevi. There is a recommendation for performing central nervous system imaging at an appropriate age to rule out neurological involvement. In this specific case, the patient has not yet undergone such examinations, which underscores the need for continued follow-up and monitoring.

¹ Universidade Federal de Santa Catarina, Hospital Universitário - Florianópolis – Santa Catarina - Brasil.

Endereço para correspondência:

Vanessa Borges Platt

R. Profa. Maria Flora Pausewang - Trindade, Florianópolis - SC, Brasil, CEP: 88036-800. E-mail: vanessabplatt@gmail.com

INTRODUÇÃO

Nevo melanocítico congênito gigante (NMCG) é uma lesão cutânea incomum, com ocorrência estimada entre 1 a cada 20.000 e 1 a cada 500.000 nascimentos^{1,2}. Atinge diâmetro superior a 20cm na idade adulta e geralmente se apresenta como manchas ou placas de coloração marrom ou preta, que podem ser planas ou elevadas, com ou sem associação com hipertricrose e presença de lesões-satélite³.

O diagnóstico é clínico, porém exames complementares podem ser úteis na investigação, especialmente para avaliar o acometimento do Sistema Nervoso Central (SNC), diante da possibilidade de complicações mais graves, como melanose neurocutânea e melanoma maligno³. Embora seja considerado fator de risco para melanoma, a incidência de malignidade ainda é controversa na literatura, variando de 5% a 10% ao longo da vida⁴.

O aspecto inestético dos nevos pode acarretar repercussões psicológicas para o paciente e sua família⁵. O tratamento inclui monitoramento das lesões, remoção cirúrgica quando indicada e cuidado multidisciplinar, sendo necessário seguimento regular do paciente.

Devido à baixa incidência do nevo melanocítico congênito gigante, este estudo é essencial para ampliar o conhecimento clínico e científico acerca dessa condição rara e complexa. Esses nevos, presentes ao nascimento, podem variar em tamanho e representar riscos, como malignização. A documentação de casos clínicos específicos contribui para a identificação de padrões diagnósticos, estratégias de monitoramento e intervenções terapêuticas, proporcionando manejo mais adequado e eficaz em recém-nascidos.

RELATO DE CASO

Lactente do sexo masculino, 4 meses de idade, com pré-natal adequado, nascido por via vaginal a termo, sem intercorrências, com 39 semanas e 2 dias de idade gestacional, classificado como adequado para a idade gestacional. Foi internado por 4 dias na enfermaria de pediatria geral de um hospital terciário devido à bronquiolite viral aguda (BVA). O painel viral não detectou vírus sincicial respiratório, influenza A e B ou SARS-CoV-2, e o quadro evoluiu favoravelmente. Permaneceu afebril, em aleitamento materno exclusivo. O calendário vacinal encontrava-se atualizado conforme o Programa Nacional de Imunizações (PNI).

Ao exame físico, o paciente apresentava-se em bom estado geral, com impressão clínica dentro da normalidade. Os dados antropométricos evidenciaram peso de 6,5kg (z-score de -0,82) e estatura de 64cm (z-score de 0,14), ambos adequados para a idade. O desenvolvimento neuropsicomotor era compatível com a faixa etária. Além de discreto desconforto respiratório, observavam-se múltiplos nevos circulares, de coloração acastanhada, de tamanhos e distribuições variados, localizados em face, couro cabeludo, tronco, nádegas,

membros superiores e inferiores, bem como em mãos e pés. O maior nevo media mais de 20cm de diâmetro (Figura 1).

O nevo acometia quase todo o membro inferior esquerdo, poupando apenas o tornozelo e o pé esquerdos, incluindo a região genital, a nádega esquerda e parte da nádega direita, estendendo-se até a transição toracolombar. A área observada apresentava coloração castanho-escura, com áreas de pigmentação heterogênea, bordas irregulares e regiões de superfície rugosa, além da presença de pelos finos e longos na face lateral da coxa esquerda (Figura 2).

O paciente apresentava histórico familiar de nevos de pequeno diâmetro (pai e irmãos mais velhos), sem outros relatos de nevos melanocíticos congênitos gigantes na família.

Após a alta hospitalar, foi encaminhado para avaliação por especialistas pediátricos (dermatologista, neurologista e oftalmologista), não sendo identificadas outras alterações nos exames específicos realizados. A conduta recomendada foi acompanhamento expectante, com seguimento ambulatorial, sendo indicada a realização de ressonância magnética do neuroeixo após os 6 meses de idade.

A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética Institucional sob o Parecer nº 7.310.440, de 19/12/24 (CAAE: 84996324.8.0000.0121), em conformidade com as diretrizes éticas brasileiras para pesquisas envolvendo seres humanos e para o uso e compartilhamento de imagens.

DISCUSSÃO

Os nevos melanocíticos congênitos gigantes (NMCG) resultam de mutação somática das células melanocíticas durante o período intrauterino, desencadeando crescimento descontrolado de melanócitos. Ocorrem de forma esporádica, havendo poucos relatos de predisposição familiar, diferentemente do observado em nosso paciente⁵. Quanto mais precoce ocorre a mutação, maior a probabilidade de NMCG e de associação com nevos-satélite e acometimento do Sistema Nervoso Central (SNC)⁶.

Classicamente, o NMCG é uma condição assintomática, podendo, em alguns casos, cursar com prurido e xerose⁷. Do ponto de vista estético, as áreas hiperpigmentadas podem acometer qualquer região anatômica, sendo mais frequentes no tronco (47%), seguidas pelas extremidades (30%) e pela cabeça (22%)⁸. As lesões geralmente crescem proporcionalmente ao crescimento somático da criança, como evidenciado por registros fotográficos longitudinais realizados pelos pais (Figuras 1 e 2).

A classificação do nevo baseia-se na avaliação do diâmetro máximo projetado para a idade adulta. É classificado como grande-1 quando mede entre 20cm–30cm, grande-2 entre 30cm–40cm, gigante-1 entre 40cm–60cm e gigante-2 quando o diâmetro máximo excede 60cm⁵. As lesões também podem ser classificadas quanto à heterogeneidade de cor, presença ou ausência de hipertricrose, nodularidade dérmica e/ou subcutânea e número de nevos-satélite⁹. A lesão do



Figura 1. Nevo melanocítico congênito gigante em padrão “em traje de banho”.



Figura 2. Nevos gigantes e lesões-satélite associadas.

paciente foi considerada gigante, pois o diâmetro projetado para a idade adulta era superior a 40cm.

Alguns termos relacionados a vestimentas são comumente utilizados para classificar o padrão de distribuição das lesões. A “Regra dos 6B” sistematiza essa distribuição: “back” (acometendo apenas dorso, excluindo ombros ou nádegas), “bolero” (parte superior do dorso, incluindo pescoço), “bathing shorts” (regiões genital e glútea) – como observado no caso relatado –, “chest/abdomen” (isolado ao tórax ou abdome), “body extremity” (isolado às extremidades) e “body” (combinação dos padrões “bolero” e “bathing shorts”)¹⁰.

O diagnóstico é clínico, porém pode haver indicação de biópsia com avaliação histopatológica⁵. Os achados demonstram acometimento intradérmico, com melanócitos de morfologias variadas, que podem alcançar músculos, glândulas, vasos, estruturas nervosas e fáscia. Recomenda-se a realização de ressonância magnética de encéfalo e medula espinhal entre 4–6 meses de idade, considerando o cronograma de mielinização cerebral¹¹. No caso relatado, não foi realizado exame complementar durante a internação.

As complicações do NMCG, presentes em cerca de 1%–5% dos casos, incluem melanoma maligno e melanose neurocutânea⁷. O melanoma maligno é raro na pediatria, representando aproximadamente 2% dos melanomas na infância, sendo o risco diretamente proporcional ao tamanho do nevo¹¹.

A melanose neurocutânea é outra complicação incomum, associada a pior prognóstico. Consiste em proliferação melanocítica, que pode ser benigna ou maligna, nodular ou difusa, envolvendo leptomeninges e parênquima cerebral¹². Ocorre com maior frequência em indivíduos com lesões maiores que 40cm, localizadas no tronco e frequentemente associadas a nevus-satélites¹³.

As opções terapêuticas para o NMCG variam desde excisão cirúrgica até terapia a laser¹⁰. A principal justificativa para remoção cirúrgica é o risco de malignização, aplicável a qualquer área do nevo que apresente alterações de crescimento, coloração ou homogeneidade em relação ao restante da lesão¹³. Outros critérios para indicação cirúrgica devem ser avaliados individualmente, considerando tamanho, localização e impacto estético e funcional¹⁴.

O manejo dos nevus melanocíticos congênitos, especialmente quando se apresentam como lesões extensas e múltiplos nevus satélites, requer abordagem clínica minuciosa, personalizada e integrada. A indicação de ressonância magnética de encéfalo e medula espinhal deve ser criteriosa, considerando não apenas aspectos morfológicos da lesão, mas também a presença de sinais neurológicos sugestivos de acometimento subjacente. Embora o risco de melanose neurocutânea seja baixo em nevus pequenos e médios isolados, esse risco aumenta significativamente em pacientes com nevus gigantes e múltiplas lesões, justificando vigilância por imagem, como exemplificado no caso em discussão¹⁵.

Entretanto, apesar das recomendações claras para rastreamento por imagem, o paciente não realizou a ressonância magnética, o que reforça a importância de estratégias que promovam adesão ao seguimento clínico e aos protocolos diagnósticos. As decisões terapêuticas devem equilibrar cuidadosamente benefícios e riscos potenciais, bem como considerar o impacto psicossocial inerente ao seguimento prolongado, ressaltando a importância do acompanhamento dermatológico contínuo e da avaliação multidisciplinar dos aspectos emocionais que afetam o paciente e sua família¹⁵.

REFERÊNCIAS

- Martins da Silva VP, Marghoob A, Pigem R, Carrera C, Aguilera P, Puig-Butillé JA, et al. Patterns of distribution of giant congenital melanocytic nevi (GCMN): the 6B rule. *J Am Acad Dermatol*. 2017 Apr;76(4):689-94. DOI: <http://www.doi.org/10.1016/j.jaad.2016.10.043>
- Endomba FT, Mbega CR, Tochie JN, Petnga SJN. Giant congenital melanocytic nevus in a Cameroonian child: a case report. *J Med Case Rep*. 2018;12(1):142. DOI: <http://www.doi.org/10.1186/s13256-018-1707-y>
- Souza BCM, Freitas ACBP, Cruz LBP, Pires CAA, Leão JA, Allen TSR, et al. Perfil epidemiológico e clínico de crianças com nevo melanocítico congênito gigante em um serviço de dermatologia. *Resid Pediatr*. 2023;13(3). DOI: <http://www.doi.org/10.25060/residpediatr-2023.v13n3-609>
- Tchernev G, Lozev I, Pidakev I, Lotti T, Wollina U, Gianfaldoni S, et al. Giant congenital melanocytic nevus (GCMN) – a new hope for targeted therapy? *Open Access Maced J Med Sci*. 2017 Jul;5(4):549-50. DOI: <http://www.doi.org/10.3889/oamjms.2017.111>
- Jahnke MN, O'Haver J, Gupta D, Hawryluk EB, Finelt N, Kruse L, et al. Care of congenital melanocytic nevi in newborns and infants: review and management recommendations. *Pediatrics*. 2021 Dec;148(6):e2021051536. DOI: <http://www.doi.org/10.1542/peds.2021-051536>
- Coughlin CC, Council ML, Gru AA, Fields RC, Bayliss SJ. Malignant melanoma arising at the site of a previously excised giant congenital melanocytic nevus. *JAMA Dermatol*. 2014 Jan;150(1):100-1. DOI: <http://www.doi.org/10.1001/jamadermatol.2013.5719>
- Nieto-Jiménez AI, Monteagudo-De la Guardia LA, Pérez-Rodríguez M. Nevo melanocítico congênito gigante. *Dermatol Rev Mex*. 2024;68(4):540-5. DOI: <http://www.doi.org/10.24245/drm/bmu.v68i4.9942>
- Escandón-Pérez S, Landeta-Sa AP, González-Jasso Y, Arenas-Guzmán R. Nevo melanocítico congênito gigante. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2019 Nov-Dec;76(6):251-8. DOI: <http://www.doi.org/10.24875/BMHIM.19000076>
- Merchan-Cadavid S, Ferro-Morales A, Solano-Gutierrez E, Casallas-Sanchez A, Redondo-Perez ED, Elan D, et al. Nevo melanocítico congênito gigante em paciente pediátrico: relato de caso. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2021 Nov;9(11):e3940. DOI: <http://www.doi.org/10.1097/GOX.0000000000003940>
- Neale H, Plumptre I, Belazarian L, Wiss K, Hawryluk EB. Central nervous system magnetic resonance imaging abnormalities and neurologic outcomes in pediatric patients with congenital melanocytic nevi: a 10-year multi-institutional retrospective study. *J Am Acad Dermatol*. 2022 Nov;87(5):1060-8. DOI: <http://www.doi.org/10.1016/j.jaad.2022.05.026>
- Alos L, Carrasco A, Teixidó C, Szumera-Ciećkiewicz A, Vicente A, Massi D, et al. Melanoma in congenital melanocytic nevi. *Pathol Res Pract*. 2024;256:155262. DOI: <http://www.doi.org/10.1016/j.prp.2024.155262>
- Abdulmajid L, Bosisio FM, Brems H, De Vlieger G, Garmyn M, Segers H, et al. Update on congenital melanocytic nevus syndrome: a case report and review of the literature. *J Cutan Pathol*. 2021 Dec;48(12):1497-503. DOI: <http://www.doi.org/10.1111/cup.14097>
- Kumari M, Singh M, Punhani P. Malignant melanoma in a child with giant congenital melanocytic nevus and satellite lesions: a rare entity. *Diagn Cytopathol*. 2020 Jun;48(6):564-6. DOI: <http://www.doi.org/10.1002/dc.24408>
- Ott H, Krengel S, Beck O, Böhler K, Böttcher-Haberzeth S, Cangir Ö, et al. Long-term multidisciplinary care and modern surgical treatment of congenital melanocytic nevi – CMN surgery network recommendations. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2019 Oct;17(10):1005-16. DOI: <http://www.doi.org/10.1111/ddg.13951>
- Recio A, Sánchez-Moya AI, Félix V, Campos Y. Congenital melanocytic nevus syndrome: case series. *Actas Dermosifiliogr*. 2017 Nov;108(9):e57-e62. DOI: <http://www.doi.org/10.1016/j.adengl.2017.08.018>