

Melanoma retroauricular em criança de dois anos: relato de caso

Retroauricular melanoma in a two-year-old child: case report

João Vítor Nóbrega e Mélo Pereira¹
Klecious Leite Fernandes²

RESUMO

Introdução: O melanoma cutâneo totaliza 3-4% dos cânceres de pele e apresentou considerável aumento de incidência e taxa de mortalidade nas últimas décadas. Entretanto, constitui-se numa condição rara na faixa etária pediátrica, correspondendo a apenas 1-3% de todos os tumores malignos apresentados por esse grupo. Destes, somente 0,3-0,4% tem seu aparecimento em pré-púberes. **Objetivos:** Descrever um caso de melanoma cutâneo num paciente pediátrico, bem como discutir o diagnóstico e tratamento desta condição rara. **Relato do caso:** Paciente de dois anos do sexo masculino apresentou crescimento progressivo de lesão enegrecida congênita há 1 ano. Ao exame físico verificou-se lesão nodular, hiperpigmentada e irregular em região retroauricular direita, dolorosa à palpação e medindo aproximadamente 3x3cm. Foi submetido ressecção cirúrgica da lesão (somada a esvaziamento cervical póstero-lateral direito), exame anatomopatológico do material ressecado e investigação de metástases a distância, sendo classificado como pT4apN2bpM0 (estádio IIIA). Iniciou quimioterapia com Interferon mas, no terceiro mês de pós-operatório, houve recidiva da lesão primária. Utilizou-se então esquema quimioterápico composto por Dacarbazina, Vinblastina e Cisplatina, seguido do uso da Temozolamida, sem sucesso terapêutico. Houve progressão da doença, com metástases ósseas, hepáticas e pulmonares, evoluindo para o óbito. **Considerações finais:** Descreve-se um raro caso de melanoma cutâneo, num paciente pediátrico. Apesar da baixa incidência nessa faixa etária, sua suspeição diagnóstica é essencial, principalmente nos pacientes que apresentam nevo melanocítico congênito. Desta forma, podem ser realizados diagnóstico e terapêutica precoces, resultando num melhor prognóstico.

Descritores: Melanoma; Pele; Criança.

ABSTRACT

Introduction: Cutaneous melanoma totalizes 3-4% of all skin cancers, and has shown an increasing in its incidence and mortality rate in the last decades. However, it is a rare condition among pediatric patients, responding for only 1-3% of all malignancies in this group; among these, only 0,3-0,4% develop before puberty. **Objectives:** The aim of this paper is to describe a case of cutaneous melanoma on a pediatric patient, and discuss about diagnosis and treatment of this rare condition. **Case report:** A two year old patient has shown growth of a congenital dark skin lesion in the last year. During the physical examination, we found a nodular, pigmented, irregular and painful lesion, in retroauricular area, measuring approximately 3x3cm. The excision of the lesion plus a radical cervical lymphadenectomy was performed, as well as a biopsy and a distant metastasis screening, resulting in a pT4apN2bpM0 (stage IIIA). Despite of the Interferon chemotherapy, three months after the surgery, it developed local recurrence. Another chemotherapy regimen with Dacarbazine, Vinblastine, Cisplatin and, later, Temozolamide was performed, but remained unsuccessful. There has been progression of the disease, with bone, lung and liver metastases, resulting in death. **Final considerations:** A rare case of cutaneous melanoma, in a pediatric patient, is described. Even though it shows a low incidence in this age, its diagnostic suspicion is crucial, mainly in patients with congenital melanocytic nevi. Therefore, early diagnosis and therapeutics can be performed, resulting in better prognosis.

Key words: Melanoma; Skin; Child.

INTRODUÇÃO

O melanoma cutâneo é uma neoplasia maligna, descrito pela primeira vez por Hipócrates, no século V AC. Tem origem embriológica no neuroectoderma, resultante da proliferação não-controlada de fibroblastos^{1,2}.

1) Graduação. Graduando de Medicina da Universidade Federal da Paraíba (UFPB).

2) Especialista em Cirurgia de Cabeça e Pescoço Inca/RJ. Chefe da Oncologia Cirúrgica do Hospital São Vicente de Paulo. Professor e Coordenador da Disciplina de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da UFPB.

Instituição: Serviço de Cabeça e Pescoço do Hospital Napoleão Laureano.
João Pessoa / PB – Brasil.

Correspondência: João Vítor Nóbrega e Mélo Pereira – Rua Major José Eugênio Lins, 97 – Cabo Branco – João Pessoa / PB – Brasil – CEP: 58045-300 – Telefone: (+55 83) 8650-1563 – E-mail: jvitornobrega@gmail.com

Conflito de interesse: não há. Fonte de fomento: não há.

Totaliza 3-4% dos cânceres de pele e apresentou considerável aumento de incidência e taxa de mortalidade nas últimas décadas^{2,3}. Uma das regiões onde se manifesta com frequência é a da cabeça e pescoço (25-35% dos pacientes), possivelmente devido à maior exposição à radiação ultravioleta^{4,5,6}.

Entretanto, o melanoma constitui-se numa condição rara na faixa etária pediátrica, correspondendo a apenas 1-3% de todos os tumores malignos apresentados por esse grupo^{2,7}.

Exposição solar, radiação ionizante, predisposição genética (história familiar; síndrome do nevo displásico), traumas físicos, nevos e estados de imunodeficiência podem ser alguns de seus fatores de risco^{2,5,8}.

Acredita-se que tenha surgimento próximo à membrana basal, apresentando crescimento radial antes de transpô-la e atingir as camadas mais profundas da derme (crescimento vertical), com posterior comprometimento linfático e metastatização à distância⁸.

O diagnóstico do melanoma na infância é por vezes retardado em meses e até anos, haja vista o diagnóstico diferencial com outras condições benignas, como o nevo melanocítico comum ou adquirido (lesão pré-existente com maior associação com melanoma cutâneo)⁹.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de melanoma cutâneo num paciente pediátrico e discutir seu diagnóstico e tratamento à luz da literatura consultada.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 2 anos, pardo, relatou crescimento progressivo de lesão congênita hiperpigmentada, dolorosa, inicialmente com pelos, em região retroauricular direita, há aproximadamente um ano.

Ao exame físico, foi observada lesão nodular, hiperpigmentada, irregular, dolorosa à palpação, medindo aproximadamente 3x3cm, em região retroauricular direita. Não foram verificadas linfadenomegalias palpáveis em região cervical.

Realizou-se ressecção cirúrgica da tumoração e reconstrução com retalho local. O exame anatomopatológico do material revelou melanoma cutâneo, de padrão morfológico nodular, nível de Clark V, espessura de Breslow 9 mm, sem ulceração, índice mitótico de quatro mitoses em dez campos, associado a nevo azul celular, com margens cirúrgicas coincidentes com a neoplasia.

Um novo procedimento cirúrgico com ampliação das margens até periósteo e esvaziamento cervical póstero-lateral direito (níveis II, III, IV e V e suboccipital) foi realizado (Figura 1A, 1B, 1C e 1D), com preservação do nervo espinhal acessório.

Ao exame anatomopatológico posterior, constatou-se comprometimento de três dos 25 linfonodos retirados. O material cutâneo da região retroauricular direita apresentou-se sem evidências de comprometimento neoplásico.

Foram realizadas radiografia de tórax, ultrassonografia de abdome total, tomografia computadorizada (TC) de crânio e cintilografia óssea, sem evidências de doença metastática ou quaisquer outros achados anormais. A dosagem de desidrogenase láctica (DHL) e aminotransferases apontou valores dentro da normalidade.

Foi iniciada quimioterapia com Interferon. Contudo, após três meses do procedimento cirúrgico, houve recidiva da lesão na região retroauricular direita, medindo aproximadamente 2x3cm (Figura 2A e 2B).

Desta forma, foi dado início ao protocolo quimioterápico composto por Dacarbazina, Vimblastina e Cisplatina, seguido do uso da Temozolamida. Entretanto, a resposta à quimioterapia foi insatisfatória, resultando em progressão da doença. Após

três meses do início do novo protocolo, verificou-se importante crescimento da massa retroauricular, (passando a medir aproximadamente 16x9cm), além de aumento nas dosagens de DHL e aminotransferases.

Foi realizada TC cervical, apresentando volumoso processo expansivo em região cervical direita, estendendo-se do ângulo da mandíbula ao mediastino superior direito. Nova TC de tórax evidenciou inúmeros nódulos em parênquima pulmonar bilateralmente, derrame pleural bilateral, adenomegalias cervicais e mediastinais e lesões em corpos vertebrais.

A TC de abdome revelou hepatomegalia com inúmeros nódulos em parênquima hepático, adenomegalias retro e intraperitoneais e lesões ósseas em coluna lombar com invasão do canal medular. Nova cintilografia assinalou implantes secundários em corpos vertebrais, fêmur (bilateralmente) e cabeça umeral esquerda. Foi ainda realizada nova TC de crânio, permanecendo sem achados anormais.

O paciente evoluiu com progressiva deterioração do quadro clínico, indo a óbito por insuficiência respiratória aguda secundária à doença metastática pulmonar, 11 meses após o diagnóstico do melanoma cutâneo.



Figura 1. A. Doença cervical metastática; B. Sítio cirúrgico após esvaziamento cervical póstero-lateral direito; C. Espécime cirúrgico; D. Pós-operatório imediato.



Figura 2. A. Visão lateral da lesão recidivante na região retroauricular direita; B. Visão anterior da lesão recidivante na região retroauricular direita.

DISCUSSÃO

O caso relatado mostra uma apresentação atípica de melanoma cutâneo, tendo-se conhecimento de sua rara incidência na faixa etária pediátrica. Apenas 2% dos melanomas apresentam-se antes dos 20 anos de idade; e destes, somente 0,3-0,4% tem seu aparecimento em pré-púberes, com uma estimativa anual de incidência de 0,8 por milhão na primeira década de vida⁷.

Nesta faixa etária, pode ser de origem primária, congênita (menos frequentemente), ou através de lesões pré-existentes (sobretudo nos nevos congênitos e juncionais, com o risco aumentado pela exposição solar exacerbada)¹⁰. No caso em questão, teve sua origem num nevo melanocítico congênito.

As características clínicas que sugerem o desenvolvimento de melanoma a partir de nevos preexistentes são mudanças no tamanho, cor e superfície, variação de coloração (tons de preto, marrom, azul, vermelho ou branco), presença de ulceração, sangramento, dor e prurido^{8,11}. Das características elencadas, o paciente referiu a queixa dolorosa, além de importante crescimento da lesão.

O estadiamento da doença segue as classificações de Breslow e Clark e o sistema TNM, importantes marcadores de seu prognóstico. As primeiras estão relacionadas, respectivamente, à espessura e ao nível de invasão das camadas da pele¹².

Ao primeiro exame anatomopatológico, apresentou comprometimento das margens cirúrgicas e estadiamento TNM pT4apNxpMx (espessura superior a 4mm, em ausência de ulceração, desconhecendo-se comprometimento linfonodal ou metastático à distância)¹³. Dessa forma, optou-se pelo novo procedimento cirúrgico com esvaziamento cervical póstero-lateral direito.

A ressecção cirúrgica ainda é tida como único método curativo comprovado. Para lesões *in situ*, deve ser realizada excisão com margem de segurança de pelo menos 5mm. Em lesões com profundidade superior a 1mm, a margem deve ser ampliada para 1cm. Por fim, em lesões maiores que 1mm, a ressecção deve ser estendida para até 2-3cm⁸.

Após segundo exame anatomopatológico (revelando comprometimento macrometastático de três dos linfonodos da cadeia ganglionar) e pesquisa de metástases à distância negativa através de exames de imagem, o paciente foi classificado como pT4apN2bpM0 (estádio IIIA)¹³.

Pode-se ainda lançar mão de terapias adjuvantes, como radioterapia (principalmente nos casos em que o paciente se nega a realizar cirurgia) e quimioterapia. Esta última pode ser feita através de Interferon e alguns agentes citotóxicos, como a Dacarbazina (mais efetiva), alcalóides da vinca (Vimblastina ou Vincristina), Cisplatina, Lomustina ou Bleomicina⁸.

Mesmo após o procedimento cirúrgico com margens livres ao anatomopatológico, bem como o uso do Interferon, houve recidiva local da doença. Utilizou-se então do esquema Dacarbazina, Vimblastina e Cisplatina e, posteriormente, do uso da Temozolamida.

A resposta ao uso da Dacarbazina nas lesões cutâneas e linfonodais chega a 20%, caindo para menos de 5% nas metástases ósseas e viscerais. Tais valores podem aumentar de 30-40%, quando em associação com alcalóides da vinca (Vimblastina) e agentes alquilantes (Cisplatina)⁸.

A Temozolamida apresenta aumento na sobrevida média, tempo sem progressão de doença e toxicidade semelhantes à Dacarbazina. Contudo, demonstra melhoria na qualidade de vida e menor incidência de recaída por metástases cerebrais¹⁴.

Apesar da terapia adotada, observou-se progressão do crescimento da lesão primária, aumento das linfadenomegalias cervicais e comprometimento metastático à distância, classificando o paciente no estágio IV e deixando-o fora de possibilidade terapêutica. As taxas de sobrevida em cinco anos para os pacientes deste estágio correspondem a 33-34%¹¹.

COMENTÁRIOS FINAIS

Descrevemos um caso de melanoma cutâneo num paciente pediátrico, o que se traduz numa apresentação bastante rara da doença. Apesar da baixa prevalência nessa faixa etária, sua suspeição diagnóstica é de grande importância, principalmente nos pacientes que apresentam nevo melanocítico congênito, onde há risco de 2-20% de transformação maligna (maior risco no nevo congênito gigante)^{9,11}. Dessa forma, o diagnóstico em estádios mais precoces pode ser obtido, refletindo numa terapêutica em tempo hábil e melhor prognóstico.

REFERÊNCIAS

1. Oliveira Filho RS, et al. Linfonodo sentinela em melanoma de criança: relato de caso. *J. Pediatr. (Rio J.)*. 2002;78(5):429-432.
2. Souza Sobrinho CP, et al. AZT on telomerase activity and cell proliferation in HS 839.T melanoma cells. *Acta Cir. Bras.* 2012;27(12):855-860.
3. Steglich RB, et al. Dermoscopic clues in the diagnosis of amelanotic and hypomelanotic malignant melanoma. *An. Bras. Dermatol.* 2012;87(6):920-923.
4. Younes MN, Myers JN. Melanoma of the head and neck: current concepts in staging, diagnosis, and management. *Surg Oncol Clin N Am.* 2004;13:201-229.
5. Aguiar LFSS, et al. Análise histopatológica do melanoma em cabeça e pescoço. *Rev. Bras. Cir. Cabeça Pescoço.* 2007;36(2):104-107.

6. Gomez-Rivera F, Santillan A, Mcmurphey AB, et al. Sentinel node biopsy in patients with cutaneous melanoma of the head and neck: recurrence and survival study. *Head Neck*. 2008;30:1284-1294.
7. Ferrari A, Bom A, Baldi M, Collini P, Casanova M, Pennacchioli E, et al. Does melanoma behave differently in younger children than in adults? A retrospective study of 33 cases of childhood melanoma from a single institution. *Pediatrics*. 2005;115:649-54.
8. Casciato DA, Territo MC. *Manual of Clinical Oncology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012.
9. Maldonado RR, Cavarrubias OL. Malignant Melanoma in Children. *Arch Dermatol*. 1997;133:363-71.
10. Rivitti S. *Dermatologia*. São Paulo: Artes Médicas; 2001.
11. Cebalhos PI, Maldonado RR, Mihm MC. Melanoma in Children. *N Engl J Med*. 1995;332(10):656-62.
12. Marghoob AA, Koenig K, Bittencourt FV, Kopf AW, Bart RS. Breslow thickness and Clark level in melanoma: support for including level in pathology reports and in American Joint Committee on Cancer Staging. *Cancer*. 2000;88(3):589-95.
13. American Joint Committee on Cancer. *AJCC Cancer Staging Manual*. New York: Springer; 2009.
14. Middleton M, Aaronson N, et al. Randomized phase III study of temozolomide versus dacarbazine in the treatment of patients with advanced metastatic malignant melanoma. *J Clin Oncol*. 2000;18:158-66.