

Melanoma em Pacientes Menores que 20 Anos: estudo retrospectivo de 32 casos clínicos

Melanoma in Patients Younger than 20 Years: retrospective study of 32 case reports

Freitas RR¹, Roismann M¹, Montenegro MF², Biasi LJ², Ribeiro LC³, Cruz CV⁴, Simoni MF⁴.

Serviço de Pele e Melanoma do Hospital Erasto Gaertner/ LPCC Curitiba. Fonte fornecedora de materiais e equipamentos: Hospital Erasto Gaertner/LPCC.

Resumo

O melanoma pediátrico é uma doença rara, totalizando 1-3% das doenças malignas na infância e 2% dos casos de melanoma. Ocorre em sua grande maioria em idade superior a 15 anos (85%). Menos freqüente na puberdade (15%), com uma incidência na segunda década 8 vezes maior que na primeira. A partir dos 20 anos, há um aumento da patologia, com pico entre 40 e 49 anos. Realizamos um estudo retrospectivo de pacientes com melanoma entre 0 e 20 anos de idade, totalizando 32 casos de 1993 à 2003 do Serviço de Pele e Melanoma do Hospital Erasto Gaertner / Curitiba.

Unitermos

Melanoma na infância, melanoma, melanoma em pediatria.

Abstract

Pediatric melanoma is a rare disease, amounting to 1-3% of malignancies in childhood and 2% of the cases of melanoma. The tumor occurs to a large extent at 15 years of age (85%). It is less frequent during puberty (15%), with an incidence in the second decade 8 times higher than in the first. After 20 years of age, a substantial increase occurs in the frequency of the disease, with a peak between the ages 40 and 49. We undertook a retrospective study of patients with melanoma between 0 and 20 years, totaling 32 cases from 1993 to 2003 at the Melanoma and Skin's Service of Erasto Gaertner Hospital/Curitiba.

Key Words

Melanoma in childhood, melanoma, pediatric melanoma.

INTRODUÇÃO

O melanoma pediátrico é uma doença rara, totalizando 1-3% das doenças malignas na infância^{1,2,3} e 2% dos casos de melanoma.⁴ O tumor ocorre em sua grande maioria em idade superior a 15 anos (85%), menos freqüente na puberdade (15%)⁵ e com uma incidência na segunda década 8 vezes maior que na primeira.⁶ A partir dos 20 anos, há um aumento sensível na freqüência da patologia, com pico localizado na faixa dos 40 aos 49 anos. Depois ocorre um declínio, o que contrasta com

outros tumores malignos de pele, os quais ascendem na velhice. Um decréscimo da sobrevida tem sido atribuído em 60% dos casos em que o diagnóstico é feito tardiamente e isso decorre, muitas vezes, da hesitação médica em reconhecer tal doença na infância^{2,3,7,8}. Um melhor prognóstico e uma maior sobrevida são conseguidos quando o diagnóstico e o tratamento são precoces.¹

OBJETIVO

Descrever a incidência e as características dos melanomas em pacientes com menos de 20 anos atendidos no Hospital Erasto Gaertner em Curitiba entre janeiro de 1993 e janeiro de 2003.

MATERIAIS E MÉTODOS

Foi realizado um estudo retrospectivo, através de aná-

¹ Rosyane R. de Freitas, Miguel Roismann - Cirurgia Geral / Médicos Residentes de Cirurgia Oncológica do Hospital Erasto Gaertner.

² Marcos F. Montenegro, Luciano J. Biasi - Cirurgia Oncológica / Serviço de Cirurgia de Pele e Melanoma do Hospital Erasto Gaertner.

³ Leandro C. Ribeiro - Participante: Cirurgião Oncológico do Serviço de Cirurgia de Pele e Melanoma do Hospital Erasto Gaertner.

⁴ Cristiane V. da Cruz, Margaret F. Simoni - Participantes, Acadêmicas de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná, estagiárias do Hospital Erasto Gaertner.

Correspondência: Rosyane Rena de Freitas. Endereço: Travessa Frei Caneca, 105, Ap 44. Bairro Centro - Curitiba - PR - CEP: 80010-090. Telefone (41) 91190384. E-mail: rosynerf@yahoo.com.br

lise de prontuários de pacientes com o diagnóstico de melanoma entre 0 e 20 anos de idade, totalizando 32 casos, em 10 anos de experiência do Serviço de Pele e Melanoma do Hospital Erasto Gaertner / Curitiba.

Crítérios de inclusão: todos os pacientes com diagnóstico de melanoma entre 0 e 20 anos de idade tratados no Hospital Erasto Gaertner de janeiro de 1993 a janeiro de 2003.

Crítérios de exclusão: insuficiência de dados no prontuário que preenchessem o protocolo.

O estudo foi avaliado e aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital Erasto Gaertner.

RESULTADOS

Trinta e dois pacientes foram estudados: 20 (62,5%) do sexo feminino e 12 (37,5%) do sexo masculino. A média de idade ao diagnóstico foi de 16,7 anos (1 a 20 anos) com uma mediana de 18 anos. A média e mediana de idade entre as mulheres foi de 17,4 e 18 anos respectivamente, e as idades correspondentes para o sexo masculino foram 15,5 e 18,5 respectivamente. Três pacientes (9,3%) eram menores que 12 anos (Gráfico 1).

A localização mais freqüente do tumor primário foi representada pelos membros (10 casos, 31,3%), seguida pelo dorso (9 casos, 28,1%) e pelo tronco (6 casos, 18,1%) (Gráfico 2). Um paciente (3,1%) apresentou melanoma metastático de sítio primário desconhecido (Tabela 1).

A maior queixa ao diagnóstico foi aumento de volume de uma lesão prévia (17 casos, 53,1%), seguida por aparecimento de lesão (6 casos, 18,8%) e aumento de volume associado a sangramento de lesão prévia (4 casos, 12,5%) (Gráfico 3).

Linfadenopatia foi encontrada em 9 pacientes (28,1%) com valor $p=0,0000$. Portanto, houve diferença estatisticamente significativa entre a presença de metástase nos linfonodos.

LOCALIZAÇÃO

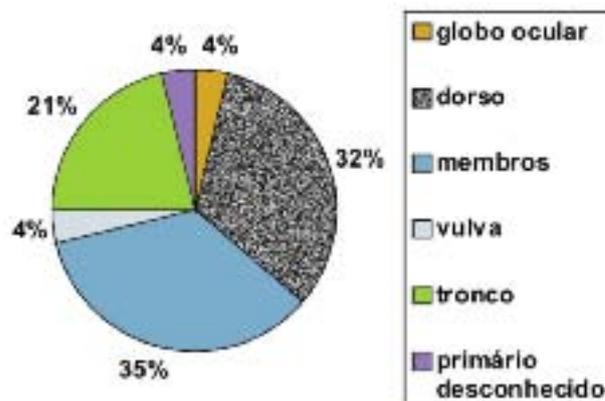


Gráfico 2 .

Tabela 1

Locais mais acometidos pelo tumor primário

Localização	Sexo		
	F	M	Total
Cabeça e pescoço	2	2	4
Dorso	5	4	9
Globo ocular	0	1	1
Membros	7	3	10
Primário desconhecido	1	0	1
Tronco	4	2	6
Vulva	1	0	1
Total	20	12	32

Nove pacientes (28,1%) evoluíram com metástase à distância.

Como fatores de risco, todos possuíam pele clara: 88% somente pele clara, 9% pele clara associada a nevo congênito e 3% pele clara associada à Síndrome do Nevo Displásico.

Com relação ao tipo histológico, o mais freqüente foi o tipo disseminativo superficial (12 casos, 37,5%) (Gráfico 4). As classificações de Clark e Breslow seguem na Tabela 2.

Dos 32 pacientes, 6 (18,8%) perderam o seguimento.

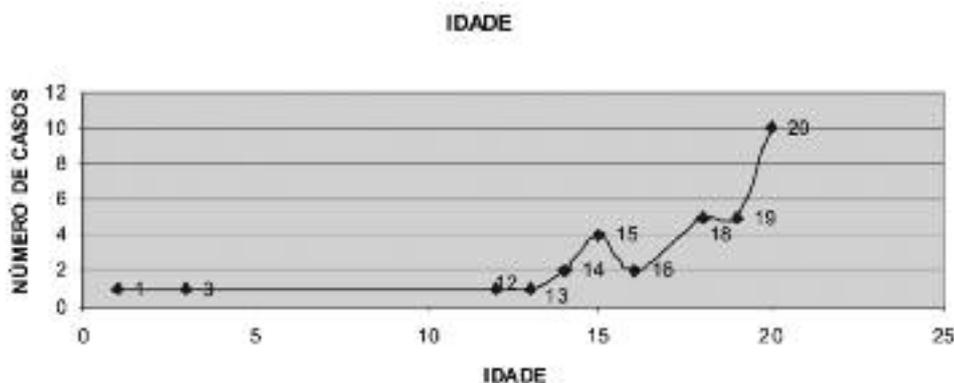


Gráfico 1 . Valor $p=0,0000$, logo há diferença significativa entre Menores de 12 anos e os Maiores, porém o numero de casos inviabiliza a conclusão. Menor de 12 anos: 6,2%

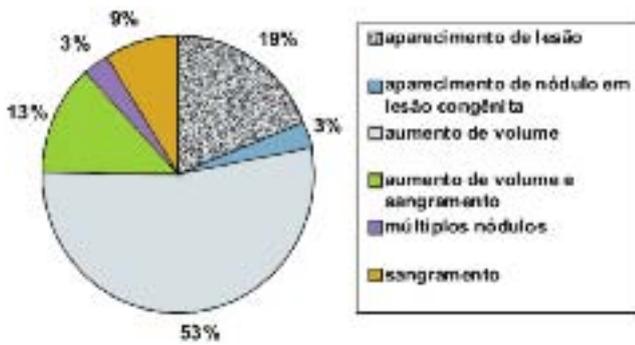


Gráfico 3 . Queixa do paciente ao diagnóstico

Tabela 2
Classificações de Clark e Breslow¹

CLARK		Freq.	%
Válidos	I	1	3,1
	II	4	12,5
	III	8	25,0
	IV	9	28,1
	V	1	3,1
	NÃO MENSURADA	9	28,1
Total		32	100,0
BRESLOW		Freq.	%
Válidos	> 4,00 mm	1	3,1
	0,00 - 1,00 mm	5	15,6
	1,01 - 2,00 mm	5	15,6
	2,01 - 4,00 mm	5	15,6
	NÃO MENSURADA	16	50,0
	Total	32	100,0

¹ Valor-p=0,9825, logo não há diferença significativa entre as respostas (agrupamentos) nesta variável.

A sobrevida em 5 anos foi de 59,4% (19 casos), considerando os casos com perda de seguimento supracitados. A sobrevida em 5 anos para pacientes com comprometimento linfonodal ocorreu em 4 casos de um total de 9 pacientes com linfonodos positivos. Dos 32 pacientes estudados, a sobrevida em 5 anos para pacientes com metástase em linfonodos foi de 12,5%. Observação realizada para 6 casos em que houve perda do acompanhamento.

A sobrevida em 5 anos para pacientes com metástase à distância foi de 1 caso, em um total de 9 pacientes com

doença sistêmica. Dos 32 pacientes estudados, podemos concluir que a sobrevida em 5 anos para pacientes com metástase à distância foi de 3,1%. Observação realizada para 6 casos em que houve perda do acompanhamento.

DISCUSSÃO

A incidência do melanoma está aumentando na infância. Queensland, na Austrália, é considerado o local de maior incidência de melanoma, com 17 casos/100.000 habitantes, com incidência de 0,34 a 0,92/100.000 entre menores de quinze anos, constituindo a maior incidência de melanoma em crianças do mundo.^{1,8} O melanoma é sete vezes mais freqüente na segunda do que na primeira década de vida, com 0,3 a 0,4% de todos os casos de melanoma ocorrendo na pré-puberdade (menos de 12 anos de idade).^{2,7} Segundo outros estudos, melanoma na faixa etária de zero a 12 anos, corresponde a 1-3% dos cânceres pediátricos; e em pacientes abaixo de 20 anos, corresponde a cerca de 1 a 4% de todos os melanomas.^{1,7} Em nosso estudo, dos 32 pacientes estudados até idade de 20 anos, 3 casos ocorreram até os 12 anos, o que representou 9,3% dos casos, dado estatisticamente significativo em nossa amostra. Em pacientes abaixo de 20 anos, os sexos são igualmente afetados, apresentando a mesma distribuição topográfica do adulto: melanoma primário em homens predomina na cabeça e no tronco, e em mulheres nas pernas e nos braços.⁹ Outro estudo mostrou que 20% dos melanomas em crianças ocorrem na cabeça e no pescoço.⁷ Em nosso estudo, houve predominância do sexo feminino (62% dos casos), com sítio predominante em membros inferiores e dorso, o que corrobora com a literatura.

As características clínicas que indicam melanoma em crianças incluem aumento do tamanho, bordas e distribuição de pigmentos irregulares e mudanças na superfície, como ulceração. Pode estar associado a sintomas como dor ou prurido. O melanoma em crianças tende a ser maior e bastante notável clinicamente.⁷ No entanto, a mudança na pigmentação de nevos, o sangramento após pequenos traumatismos, sinais flogísticos e aumento do tamanho destes são, por vezes, erroneamente atribuídos a outros fatores, sem se cogitar a possibilidade de melanoma.⁹ A maior queixa ao diagnóstico em nosso estudo foi aumento de volume de uma lesão prévia (17 casos, 53,1%), seguida por aparecimento de lesão (6 casos, 18,8%) e aumento de volume associado a sangramento de lesão prévia (4 casos, 12,5%), dados também correspondentes aos da literatura.

O risco para desenvolvimento de melanoma está aumentado em crianças que apresentam nevos melanocíticos gigantes congênitos, síndrome do nevo displásico, xeroderma pigmentoso ou imunodeficiência.^{7,9,10,11} Den-

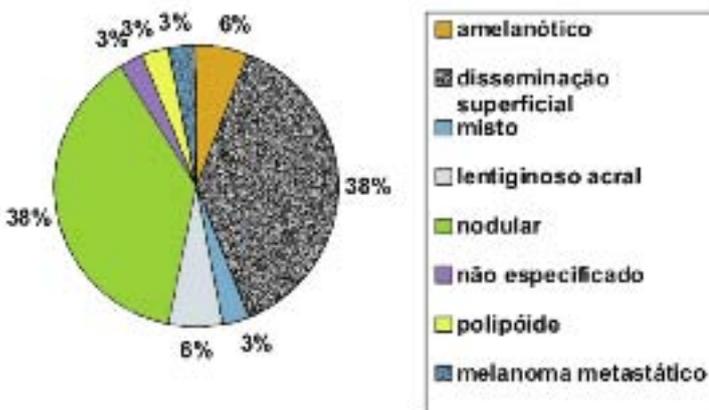


Gráfico 4 . Histologia

tre os fatores de risco, destacam-se a pele clara, raça branca, cabelos louros ou ruivos, olhos claros, tendência a se queimar com exposição à radiação ultravioleta, aumento do número de nevos, nevos displásicos, história familiar de melanoma, pigmento xeroderma.¹² Além disso, um elevado número de nevos benignos e bronzamentos solares durante a infância podem deixá-las mais susceptíveis ao melanoma ao longo da vida adulta⁹, em razão do efeito cumulativo de danos aos melanócitos por exposição repetida. Em nosso estudo, como fatores de risco, todos possuíam pele clara, 88% somente pele clara, 9% pele clara associada a nevo congênito e 3 % pele clara associada à Síndrome do Nevo Displásico.

Em um artigo publicado recentemente, na revista *Pediatrics*, os autores analisaram retrospectivamente os dados de 33 pacientes que tinham até 14 anos de idade ao diagnóstico e que foram tratados de melanoma cutâneo durante um período de 25 anos, dos quais, nove casos foram histologicamente classificados como tipo nodular.¹⁵ Contrariamente a esse estudo, em nossa instituição o tipo histológico mais freqüente foi o disseminativo superficial (12 casos, 37,5%), o qual é mais comumente encontrado em adultos. Neste mesmo artigo, com um seguimento médio de 122 meses, a sobrevida em cinco anos foi de 70%. Em presença de doença metastática, essa porcentagem caiu para 33 a 34%.¹³ Em nosso estudo, avaliando pacientes até os 20 anos de idade, a sobrevida em 5 anos foi de 59,4% e, em presença de metástase linfonodal e à distância foi de 12,5% e 3,1% respectivamente.

CONCLUSÃO

O diagnóstico do melanoma em crianças é freqüentemente atrasado por meses e até por anos, devido ao diagnóstico diferencial com lesões benignas, como o nevo melanocítico comum ou adquirido, condição pré-existente mais associada ao melanoma. Dessa forma, é imprescindível ter em mente que é possível ocorrer melanoma na infância. Urge, portanto, saber reconhecer suas características clínicas e fatores predisponentes.

Conflito de interesses: Nada a declarar.

REFERÊNCIAS

- Huynh PM, Grant-Kels JM, Grin CM. Childhood melanoma: update and treatment. *The International Society of Dermatology* 2005;(44):715-23.
- De Sá BC, Rezze GG, Scramin AP, Landman G, Neves RI. Cutaneous melanoma in childhood and adolescence: retrospective study of 32 patients. *Melanoma Research* 2004;14(6):487-92.
- Strouse JJ, Fears TR, Tucker MA, Wayne AS. Pediatric Melanoma: Risk Factor and Survival Analysis of the Surveillance, Epidemiology and End Results Database. *Journal of Clinical Oncology* 2005;23(21):4735-41.
- Naasan A, al-Nafussi A, Quaba A. Cutaneous malignant melanoma in children and adolescents in Scotland, 1979-1991. *Plast Reconstr Surg* 1996; 98:442-446
- Berg P, Lindelof B. Differences in malignant melanoma between children and adolescents. A 35-year epidemiological study. *Arch Dermatol* 1997, 133, 295-297.
- Bader JL, Li FP, Olmstead PM, *et al.* Childhood malignant melanoma: incidence and etiology. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1985;7: 341-345.
- Ceballos PI, Ruiz-Maldonado R, Mihm MC. Melanoma in children. *The New England J Med* 1995;332(10):656-62.
- Schmid-Wendtner MH, Berking C, Baumert J, Schmidt M, Sander CA, Plewig G, *et al.* Cutaneous melanoma in childhood and adolescence: an analysis of 36 patients. *J Am Acad Dermatol* 2002;46(6):874-9.
- Maldonado RR, Cavarrubias OL. Malignant Melanoma in Children. *Arch Dermatol* 1997;133:363-71.
- Dick OW, Santos MLR, Santos FAR, Frischenbruder JA, Costa PG, Rocha VHB. Melanoma maligno : idade X estadiamento clínico. *An Bras Dermatol* 1989;64(3):151-3.
- Bourk JF, Brown GRACP. Protection of Children against sunburn: a survey of parental practice in Leicester. *Br J Dermatol* 1995;133:264-6.
- Rivitti S. Lesões e Nevos Melanocíticos, Melanoma Maligno In: *Dermatologia*. 2nd ed. São Paulo: Artes Médicas 2001. p. 869-86.
- 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.