

Caso Clínico

NEVO AZUL EM PLACA – UMA VARIANTE SINGULAR DE NEVO AZUL

Inês Coutinho¹, Leonor Ramos¹, Rita Gameiro¹, Ricardo Vieira², José Carlos Cardoso³, Óscar Tellechea⁴

¹Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology; Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

²Professor Doutor em Dermatologia e Venereologia, Chefe da Unidade de Cirurgia Dermatológica/Head of the Dermatologic Surgery Unit, MD, PhD; Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

³Assistente Hospitalar de Dermatologia/Consultant in Dermatology; Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

⁴Professor Doutor em Dermatologia e Venereologia e Chefe de serviço/Senior Consultant, MD, PhD; Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Portugal

RESUMO – Introdução: O nevo azul em placa é uma variante rara de nevo azul, surgindo como uma placa azul-acinzentada de grandes dimensões, frequentemente com aspecto multinodular, habitualmente de evolução congénita ou iniciando-se durante a infância. O seu aspecto clínico e histológico pode confundir-se com o do nevo azul maligno mas o seu prognóstico é geralmente favorável. **Caso Clínico:** Apresentamos um doente do sexo masculino de 48 anos com lesão em placa azul-acinzentada a negra com cerca de 4x6cm, evoluindo desde o nascimento, com aquisição progressiva de nodularidade até à puberdade e estabilização posterior. À dermatoscopia apresentava uma lesão central de maiores dimensões com padrão sem estrutura, policromático (coloração azul, cinzenta, negra e castanha) e extensas áreas com véu azul-acinzentado, adjacente à qual se observavam pequenos glóbulos-satélite azulados. Realizou biópsia incisional que demonstrou presença de nevo azul comum e posteriormente excisão completa da lesão com demonstração de nevo azul predominantemente comum mas com áreas focalmente celulares, mais profundas. Mantem-se até à data sem evidência de recorrência. **Conclusão:** Existem múltiplas variantes de nevo azul, sendo o nevo azul em placa uma entidade rara. Recentemente, relatos na literatura apontam para um comportamento biológico incerto com possível recorrência local e ganglionar. Com este caso pretendemos alertar para o reconhecimento desta entidade e para o seu seguimento apropriado.

PALAVRAS-CHAVE – Nevo azul; Neoplasias da pele.

PLAQUE-TYPE BLUE NEVUS – A SINGULAR VARIANT OF BLUE NEVUS

ABSTRACT – Introduction: Plaque-type blue nevus is a rare variant of blue nevus, presenting usually as blue-gray plaque with superimposed nodules, beginning at birth or in early childhood and becoming stable during puberty. Its clinical, dermoscopic and even histopathological features may be worrisome and distinction from malignant blue nevus can be difficult, although its prognosis is generally favourable. **Case Report:** We present a 48 year-old male who had a blue-gray plaque with multinodularity arising in the left scapular region. The lesion had been present since birth, becoming stable during adolescence. Dermoscopy revealed a central structureless polychromatic plaque (blue, gray, black and brown areas) and extensive areas of blue-whitish veil. Adjacent to the central lesion, small blue satellite globules could be seen. Incisional biopsy showed a common blue nevus, and complete excision of the lesion confirmed the presence of a blue nevus predominantly of the common type, and focal cellular areas in its deeper portion. The patient is so far free of recurrence. **Conclusion:** There are many variants of blue nevus, and plaque-type blue nevus is one of the rarest. Classically regarded as having good prognosis, recent case-reports have shown a tendency towards local and lymph-node recurrence, the reason why recognition of this entity and appropriate follow-up are important.

Caso Clínico

KEY-WORDS – *Nevus, blue; Skin neoplasms.*

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent: Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Dezembro/December 2014; Aceite/Accepted – Setembro/January 2015

Correspondência:

Dr.^ª Inês Coutinho

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Av. Bissaya Barreto, Praceta Prof. Mota Pinto
3000-075 Coimbra, Portugal
Tel.: 239400400
Fax: 239400490
E-mail: inesdantascoutinho@gmail.com

INTRODUÇÃO

O nevo azul é um tumor benigno de melanócitos dérmicos, maioritariamente adquirido, mas em 25% dos casos congénito¹.

A sua localização mais comum a nível do dorso das mãos e pés, couro cabeludo e região lombo-sagrada reflecte a persistência de melanócitos na derme, mais frequente nestas localizações. Por esse motivo está por vezes enquadrado no contexto de outras melanocitoses dérmicas como a mancha mongólica e os nevos de Ota e Ito^{2,3}, lesões às quais se pode associar e com as quais, em situações particulares, se pode confundir.

O seu diagnóstico é habitualmente clínico podendo ser confirmado por histopatologia. Existem diferentes classificações^{1,4} aplicáveis ao nevo azul: o nevo azul comum, o nevo azul celular, o nevo azul epitelióide, o melanocitoma pigmentado epitelióide, o nevo azul combinado, o nevo azul composto (nevo de Kamino) e o nevo azul maligno.

Uma variante descrita mais raramente é o nevo azul em placa⁵. Esta lesão é congénita ou inicia-se durante a infância como uma placa azul-acinzentada de grandes dimensões, tendencialmente ocupando o tronco e adquirindo nodularidade progressiva, com estabilização durante a puberdade. Ocasionalmente pode acometer a região cefálica e está descrito um caso com atingimento palmar⁶.

Primeiramente observado por Upshaw⁷ em 1947, caracteriza-se histologicamente pela coexistência de áreas predominantes de nevo azul comum com áreas focalmente celulares, estas com maior tendência à progressão em profundidade.

Classicamente com bom prognóstico⁸, pode estar associado a um maior risco de recorrência local e/ou ganglionar, com envolvimento das estruturas profundas incluindo a hipoderme, fáscia e músculo. Recentemente foram descritos 2 casos^{10,11} de recorrência e invasão local, ganglionar e num dos casos, disseminação metastática.

Por este motivo, a sua excisão^{9,10} é a opção terapêutica de primeira linha, quando possível, e o seguimento destes doentes deve ser prolongado, dada a possibilidade de recorrências tardias.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, com 48 anos, referenciado à consulta de Dermatologia por lesões queratóticas aveludadas eritemato-acastanhadas separadas por erosões e fissuras lineares paralelas, ocupando as regiões inguinais e axilares bilateralmente (Fig. 1), evoluindo desde adulto jovem, com períodos de agravamento sobretudo durante o Verão.

Não referia outras queixas nem tinha antecedentes

Caso Clínico



Fig 1 - Lesões axilares, em placa, aveludadas e erosivas com esboço de fissuração linear, compatíveis com doença de Hailey-Hailey.

peçoais de relevo e apresentava história familiar de dermatose semelhante acometendo a irmã e a mãe.

Durante a observação do doente, era notória uma

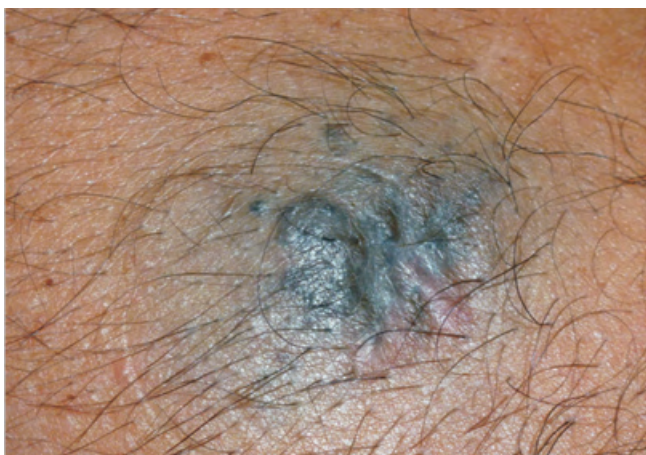


Fig 2 - Lesão em placa escapular direita com centro nodular e pequenas pápulas milimétricas periféricas sobre um fundo azul-acinzentado a negro.

lesão em placa azul-acinzentada com áreas negras, bosselada, com cerca de 4x2cm, a nível escapular direito e que esboçava pequenas pápulas satélites (Fig. 2). Adicionalmente, não apresentava adenopatias palpáveis ou outras alterações ao exame objectivo.

Quando questionado acerca desta lesão o doente referia a sua existência desde o nascimento, com aumento progressivo das dimensões e nodularidade até à adolescência e posterior estabilização. Não tinha notado qualquer modificação recente.

À dermatoscopia a lesão apresentava um padrão sem estrutura policromático, constituído por áreas negras ou azul-acinzentadas, por vezes acastanhadas, algumas recobertas por véu azul-acinzentado. Apresentava ainda lesões globulares periféricas adjacentes também azul-acinzentadas. (Fig. 3). Era ainda possível observar uma área eritematosa periférica, reflexo da biópsia incisional.

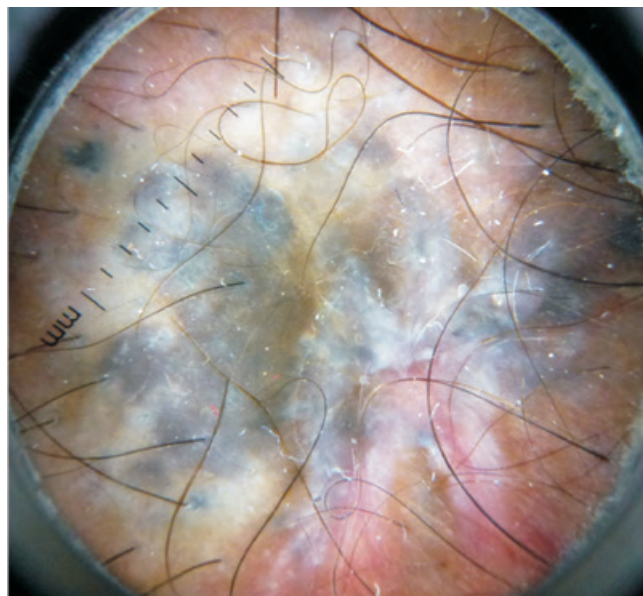


Fig 3 - À dermatoscopia, padrão sem estrutura, policromático (tonalidade azul-negra-cinza-castanha) com áreas de véu azul-acinzentado. Pequenos glóbulos azul-acinzentados adjacentes à zona central da lesão. A área eritematosa periférica correspondia à biópsia previamente realizada.

Realizou biópsia cutânea incisional de ambas as lesões. A histopatologia da dermatose das flexuras demonstrou acantólise acometendo praticamente toda a espessura da epiderme comparável a uma “queda de muro”, confirmando a hipótese clínica de doença de Hailey-Hailey. A biópsia da lesão em placa escapular

Caso Clínico

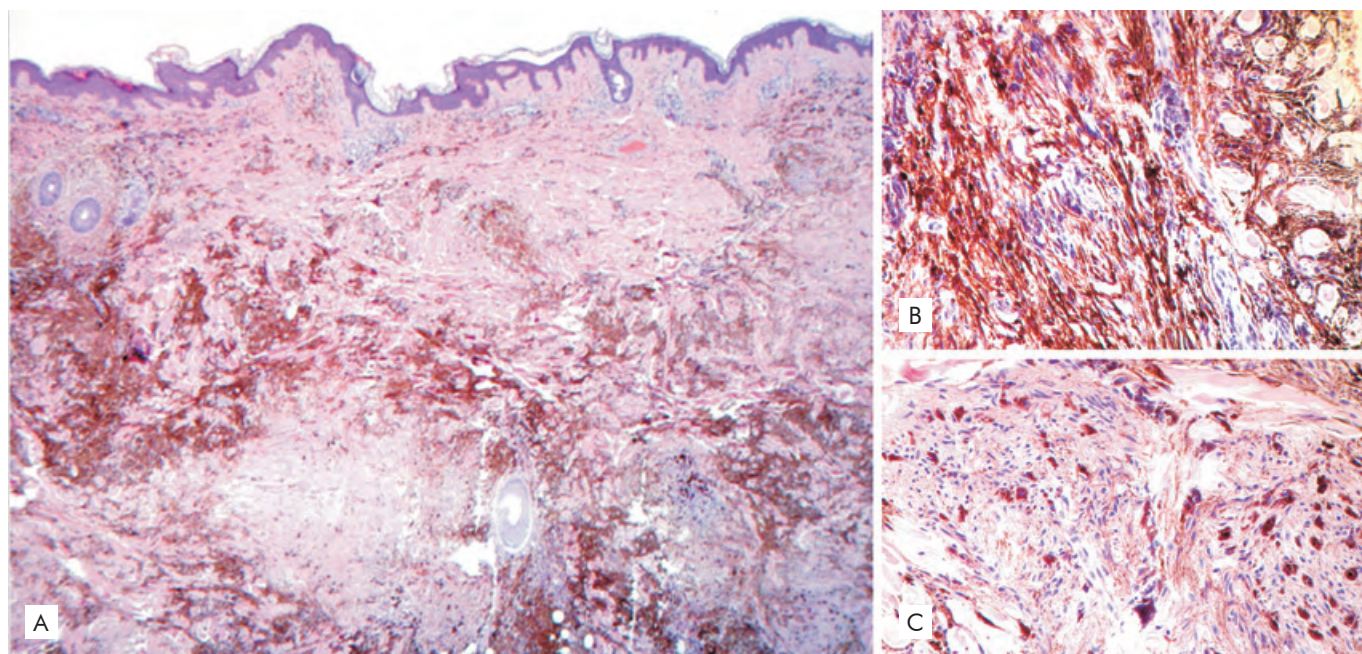


Fig 4 - Histologia da lesão demonstrando proliferação melanocítica intradérmica, fusocelular e dendrítica com sobrecarga pigmentar (A) num estroma esclerótico, compatível com nevo azul comum (B), com áreas focais de celularidade aumentada com melanócitos fusiformes menos pigmentados (C).

revelou uma proliferação melanocítica intradérmica constituída por melanócitos fusiformes ou dendríticos com muito marcada sobrecarga pigmentar num estroma esclerótico com numerosos melanófagos, compatível com nevo azul comum.

Perante a hipótese de se tratar de um nevo azul em placa optou-se pela excisão completa da lesão, cuja histologia demonstrou áreas predominantes de nevo azul comum, mas com aspecto focalmente mais celular, com feixes de melanócitos menos pigmentados, sobretudo na porção média e profunda da lesão. Não foram observadas atipias significativas ou actividade mitótica (Fig. 4).

O doente mantém-se sem recidiva local ou ganglionar, após 18 meses de seguimento.

DISCUSSÃO

O nevo azul em placa foi inicialmente observado no tronco de uma criança de 9 anos⁷, e posteriormente foram relatados 2 casos numa revisão de 200 nevos azuis em 1954².

É constituído predominantemente por áreas de nevo azul comum, focalmente com áreas de nevo azul celular e tem habitualmente um comportamento benigno.

No entanto, a sua tendência para a multinodularidade, coloração azul a negra e possível extensão aos tecidos subjacentes pode levantar questões no que diz respeito ao seu diagnóstico, orientação terapêutica e implicações prognósticas¹¹.

No caso apresentado, a histórica clínica conhecida de evolução congénita, sem modificação recente e sem adenopatias palpáveis era contrastante com uma imagem clínica e dermatoscópica alarmante.

A dermatoscopia clássica do nevo azul representa uma ligação conceptual e prática entre a dermatopatologia e a clínica, mostrando uma cor azul-acinzentada distribuída quer como um padrão sem estrutura (mais comum) quer como um padrão em pontos e glóbulos (mais raramente)⁴. Esta cor é devida ao efeito de *Tyndall* (observável também na clínica) causado pela pigmentação intensa dos melanócitos dendríticos a nível da derme média⁴, com reflexão dos comprimentos de onda mais curtos correspondentes à cor azul.

Pouco se sabe, no entanto, acerca das características dermatoscópicas das variantes de nevo azul, e existe apenas uma descrição dermatoscópica de um nevo azul em placa¹², demonstrando pigmentação azul-acinzentada num padrão sem estrutura com algumas áreas de coloração acastanhada.

O caso presente difere desta descrição, observando-se

Caso Clínico

também um padrão sem estrutura mas sobretudo policromático (aspecto observado também no *deep penetrating nevus*, que alguns autores englobam no conceito de nevo azul⁴) e com áreas de véu azul-acinzentado. Alguns estudos descrevem ainda a existência de múltiplas cores e lesões satélite à dermatoscopia como marcadores de malignização do nevo azul pré-existente¹³.

Com efeito, a classificação e avaliação prognóstica de algumas variantes de nevo azul pode ser complicada pela sua heterogeneidade fenotípica e raridade. É este o caso do nevo azul em placa com nódulos celulares subcutâneos (*large plaque-type blue nevus with subcutaneous cellular nodules*)¹⁴, termo introduzido em 2000, na tentativa de descrever um nevo azul em placa predominantemente comum com nódulos profundos celulares e invasão da hipoderme, fáscia e tecidos subjacentes. Desta forma, casos de nevo azul maligno (melanoma surgindo sobre nevo azul), com um prognóstico desfavorável, foram já descritos em associação ao nevo azul em placa⁹⁻¹¹.

O nevo azul maligno ocorre sobretudo em doentes com mais de 45 anos que apresentam lesões do couro cabeludo e região peri-auricular. Algumas características histológicas⁹ parecem apontar para este diagnóstico, como um número aumentado de mitoses, mitoses atípicas, atipia celular marcada, áreas de necrose extensas e invasão vascular. Casos ambíguos são classificados como nevo azul atípico tendo sido propostos critérios⁴, nomeadamente a presença de uma ou mais características atípicas (3-4 mitoses/mm² ulceração, tamanho >5cm, extensão profunda e pleomorfismo nuclear). Esta distinção, e consequente predição do comportamento biológico de certas lesões com características ambíguas, pode ser, no entanto, de extrema dificuldade prática em dermatopatologia.

Para o nevo azul em placa está bem documentada uma possível invasão ganglionar, sobretudo capsular⁹⁻¹¹, embora características histológicas como ausência de atipia, baixo índice proliferativo, ausência de necrose e mitoses infrequentes apontem no sentido da benignidade.

De facto, na literatura internacional apenas um dos casos de malignização de um nevo azul em placa levou à morte de um doente do sexo masculino com 25 anos⁹. No entanto, *Tellechea et al.* descreveram em 1991 um caso que pode ser classificado como nevo azul em placa sobre o qual se desenvolveu um nevo azul maligno¹⁵, levando à morte da doente em tempo posterior à publicação do artigo.

Na verdade, a introdução de técnicas moleculares de caracterização genómica [*comparative genomic*

hybridization (CGH) e *fluorescent in situ hybridization* (FISH)]¹¹ tem vindo a demonstrar nestas lesões perdas e ganhos cromossómicos semelhantes aos encontrados mais frequentemente no melanoma, como o ganho do cromossoma 6p e perda do 6q. Representam assim uma potencial técnica adjuvante¹¹ na estratificação prognóstica dos tumores melanocíticos dérmicos de difícil classificação.

Não obstante, do ponto de vista prático e apesar do aparente bom prognóstico, será mais prudente interpretar o nevo azul em placa como um tumor cujo risco de transformação maligna é incerto, estando recomendada, sempre que possível, a sua excisão e seguimento prolongado, uma vez que podem ocorrer recorrências locais e ganglionares tardias.

BIBLIOGRAFIA

1. Rabinovitz HS, Barnhill RL. Benign melanocytic neoplasms: Blue nevus and its variants. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editors. *Dermatology*. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier – Saunders; 2012. p.1851-80.
2. Dorsey CS, Montgomery H. Blue nevus and its distinction from Mongolian spot and the nevus of Ota. *J Invest Dermatol* 1954; 22:225.
3. Gerami P, Pouryazdanparast P, Venmula S, Bastian BC. Molecular analysis of a case of Nevus of Ota showing progressive evolution to a melanoma with intermediate stages resembling cellular blue nevus. *Am J Dermatopathol*. 2010; 32:301-5.
4. Ferrara G, Soyer HP, Malvey J, Piccolo D, Puig S, Sopena J, et al. The many faces of blue nevus: a clinicopathologic study. *J Cutan Pathol* 2007; 34:543-51.
5. Murali R, McCarthy SW, Scolyer RA. Blue nevi and related lesions: a review highlighting atypical and newly described variants, distinguishing features and diagnostic pitfalls. *Adv Anat Pathol* 2009; 16:365-82.
6. Augusti-Mejias A, Messeguer F, Garcia R, Sanchez JL, Alegre V. Plaque-type blue nevus on the palm. *Int J Dermatol* 2013; 52:1398-1461.
7. Upshaw BY, Ghormley RK, Montgomery H. Extensive blue nevus of Jadassohn-Tieche: report of a case. *Surgery* 1947; 22:761.
8. Wen SY. Plaque-type blue nevus. Review and an unusual case. *Acta Derm Venereol* 1997; 77:458-9.
9. Held L, Metzler G, Eigentler TK, Leiter U, Messina J, Gogel J, et al. Recurrent nodules in a periauricular

Caso Clínico

- plaque-type blue nevus with fatal outcome. *J Cutan Pathol* 2012; 39:1088-93.
- Sanada S, Higaki K, Torii Y, Higashi T, Yamaguchi R, Nakamura Y, et al. Malignant Melanoma arising in a plaque-type blue nevus. *Pathol Int.* 2012; 62:749-53.
 - North JP, Yeh I, McCalmont TH, LeBoit PE. Melanoma ex blue nevus: two case resembling large plaque-type blue nevus with subcutaneous cellular nodules. *J Cutan Pathol.* 2012; 39:1094-9.
 - Skowron F, Balme B. Large plaque-type blue naevus with subcutaneous cellular nodules. *Clin Exp Dermatol.* 2009; 34:e782-4.
 - del Rio E, Vazquez VA, Suarez PM. Blue nevus with satellitosis mimicking malignant melanoma. *Cutis.* 2000; 65:301-2.
 - Busam KJ, Woodruff JM, Erlandson RA, Brady MS. Large plaque-type blue nevus with subcutaneous cellular nodules. *Am J Surg Pathol.* 2000; 24:92-9.
 - Tellechea O, Freitas JD, Cabral F, Martinho F, Poiaras Batista A. Nevo azul maligno. *Arq Patol.* 1991;23:91-104.