

Melanoma maligno mucoso de cavidad nasal

Mucosal malignant melanoma of the nasal cavity

Valery Núñez C¹, Karen Rojas C¹, José de Serdio A¹.

RESUMEN

El melanoma maligno de cavidad nasal y senos paranasales es una patología rara, representa alrededor del 1% de todos los melanomas. Su sintomatología es inespecífica lo que dificulta el diagnóstico, tiene muy mal pronóstico con bajas tasas de supervivencia. Presentamos el caso de un varón de 66 años de edad, fumador de 30-40 cigarrillos por día, trabajador de la huerta expuesto a productos fitosanitarios que consultó por epistaxis recurrentes por fosa nasal derecha y ligera obstrucción respiratoria, a la exploración se observó una masa de color negruzco que ocupaba la fosa nasal derecha dependiente del cornete inferior derecho, el diagnóstico histopatológico fue de melanoma maligno; recibió tratamiento quirúrgico y radioterápico con evolución favorable. Revisamos la literatura de este raro tumor nasosinusal.

Palabras clave: Melanoma maligno, cavidad nasal, epistaxis.

ABSTRACT

Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses is a rare disease, represents less than 1% of all melanomas. The symptoms are nonspecific and therefore diagnosis difficult. Has very poor prognosis, with low survival rates. We report a 66 year old smoking 30-40 cigarettes per day, orchard worker exposed to pesticides consulted for recurrent epistaxis by right nostril and light airway obstruction, exploration was observed a mass blackish located in the lower right turbinate, histopathological diagnosis was malignant melanoma; He received surgical and radiotherapy with favorable outcome. We review the literature on this rare sinonasal tumor. inferior turbinate.

Key words: Malignant melanoma, nasal cavity, epistaxis.

¹ Médico Otorrinolaringología, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria.

Recibido el 10 de febrero de 2015. Aceptado el 13 de marzo de 2015.

INTRODUCCIÓN

El melanoma mucoso maligno de cavidad nasal y senos paranasales es un tumor extremadamente raro; el primer caso fue publicado por Lüke en 1869, descrito como melanoma primario maligno de fosa nasal y senos paranasales¹⁻⁴.

El sitio más frecuente de localización del melanoma mucoso es el tracto aerodigestivo superior

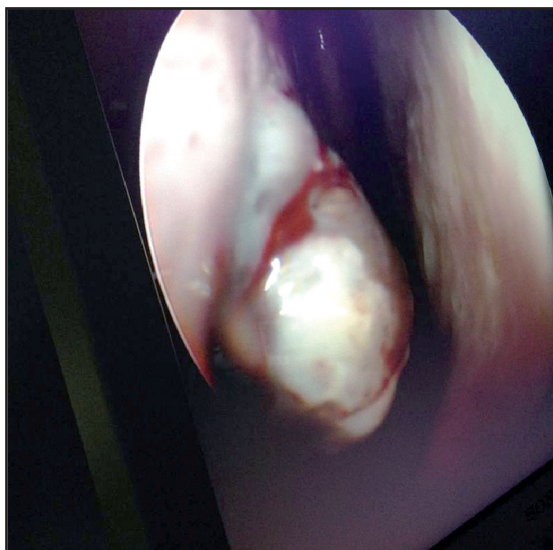


Figura 1.

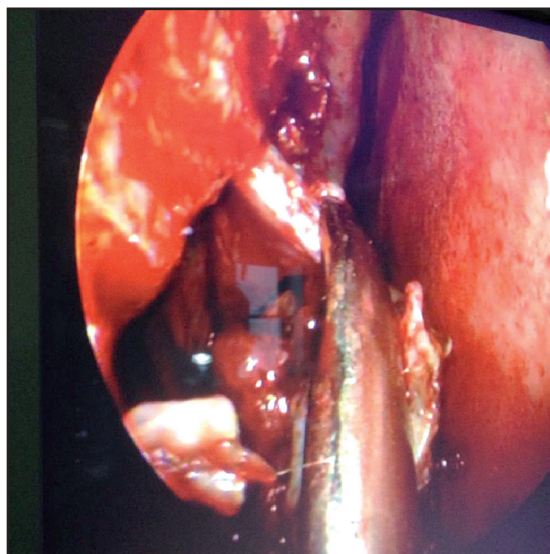


Figura 2.

siendo la cavidad nasosinusal y oral los más comúnmente afectados. En la cavidad nasal la localización más frecuente es el tercio anterior del septum y la pared lateral nasal. Su pico de incidencia es entre la quinta y sexta década de vida, tiene ligera predilección por el sexo masculino y es más común en personas de origen caucásico^{1,3,5,6}. Es considerada una neoplasia maligna con muy mal pronóstico por lo que un diagnóstico y tratamiento precoz son importantes. El tratamiento de base es la extirpación quirúrgica y aunque ha sido clásicamente radiorresistente estudios recientes han demostrado mejoría en el control local⁷⁻¹⁰.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 66 años de edad, con antecedentes de dislipemia, hipertensión arterial y bronquitis crónica, fumador de 30-40 cigarrillos por día, trabajador de la huerta expuesto a productos fitosanitarios. Consulta por epistaxis recurrentes por fosa nasal derecha durante los últimos 6 meses acompañado de ligera obstrucción respiratoria, no refería otros síntomas asociados; a la exploración se observó una masa de color negruzco en cornete inferior derecho, que sangraba fácilmente al tocarla (Figura 1), sin adenopatías palpables. Se realiza biopsia de la lesión descrita con resultado positivo para melanoma maligno. Se completa estudio mediante TAC donde se evidenció ligero engrosamiento mucoso del cornete inferior derecho, de características inespecíficas; se decide bajo el diagnóstico de melanoma maligno nasal tratamiento quirúrgico con cirugía endoscópica nasosinusal (CENS) con extirpación completa de cornete inferior derecho con márgenes de seguridad a 1 cm, macroscópicamente se observó: pieza revestida por mucosa que presenta una tumoración parduzca de bordes mal delimitados, de 1 x 0,8 cm, parcialmente ulcerado (Figuras 2 y 3), microscópicamente se confirma el diagnóstico de melanoma maligno mucoso de cavidad nasal, tipo epitelioides, ulcerado e infiltrante, con foco sospechoso invasión vascular, ganglio centinela negativo. Se realizó PET

TAC de control posterior a la cirugía, donde se observó acúmulo hipermetabólico focal con SUV 4 en la zona de cornete inferior sugestivo de persistencia (Figura 4), por lo cual se decide completar tratamiento con radioterapia, actualmente el paciente se encuentra en remisión completa, sin signos de enfermedad.

DISCUSIÓN

Los melanomas malignos son tumores raros, que representan el 1% de todos los melanomas¹. Se originan a partir de melanocitos derivados de células neuroectodérmicas localizadas en la lámina basal de la piel, anexas y algunas mucosas³. El melanoma de mucosas no se ha asociado a la exposición solar, parece que el cigarrillo y la exposición a formaldehído pueden desempeñar un papel en la activación de melanocitos preexistentes dando lugar a meta-



Figura 3.

plasias melanógenas^{1,3,6}. Su comportamiento, su tratamiento y el pronóstico son diferentes depen-

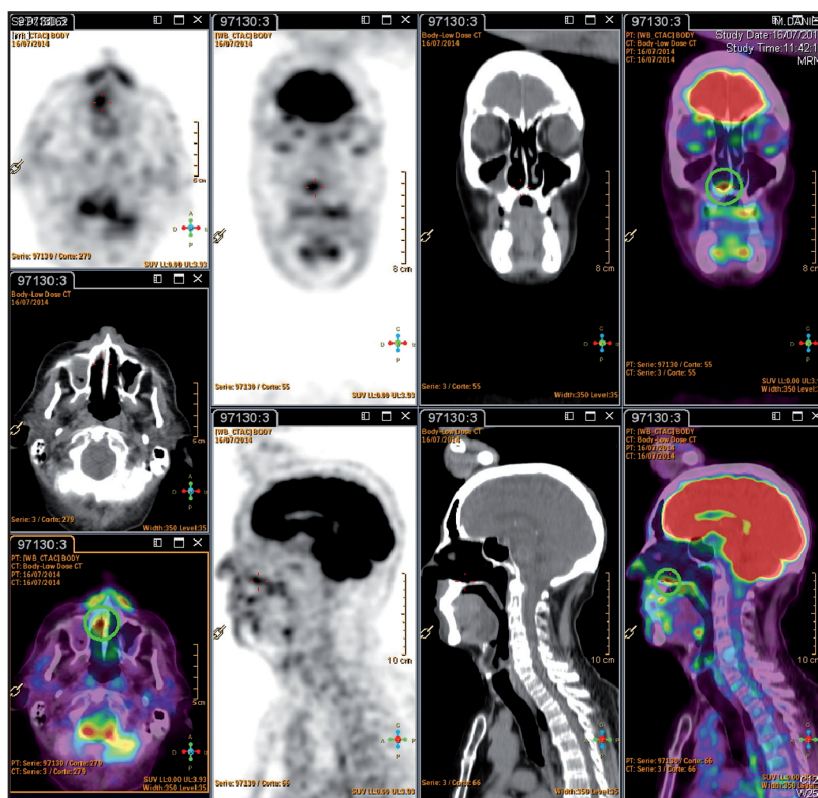


Figura 4.

diendo si es cutáneo o de mucosas; los melanos mucosos tienden a ser más agresivos y con peor pronóstico que los cutáneos^{2,3}.

La sintomatología es inespecífica pudiendo presentar obstrucción nasal unilateral progresiva, epistaxis recurrentes, congestión nasal, siendo rara la presencia de dolor, a la exploración se observa una masa de consistencia firme, gelatinosa o friable que sangra con facilidad al tocarla.

Generalmente los pacientes se encuentran en estadios avanzados al momento del diagnóstico y alrededor del 5%-27% presentan metástasis ganglionares, los ganglios submandibulares son los más frecuentemente afectados^{3,6}.

Están reconocidos tres estadios de clasificación según la presentación clínica:

- Estadio I tumor primario localizado sin metástasis.
- Estadio II tumor con metástasis linfáticas locorreregionales.
- Estadio III tumor con metástasis a distancia.

El diagnóstico es difícil y se debe realizar diagnóstico diferencial con entidades como: poliposis nasal, osteoma, papiloma invertido, neuroblastoma, sarcoma entre otros. El diagnóstico se confirma histológicamente y con técnicas de inmunohistoquímica siendo positivo para HMB-45 y proteína S-100^{2,4}.

La mayoría de los estudios recomiendan la resección quirúrgica completa con márgenes negativos, sin embargo, los márgenes negativos pueden ser difícil de lograr debido a la propagación microscópica y dependiendo de la extensión y localización ya que en ocasiones es imposible obtener márgenes negativos en áreas adyacentes a estructuras vitales¹⁰⁻¹³.

En un informe de 20 pacientes tratados en el Centro de Cáncer Oscar Lambert en Francia, Penel y cols, encontraron que los pacientes con márgenes quirúrgicos positivos tuvieron un incremento de 21 veces en el riesgo de morir por la enfermedad.

En otra serie de 35 pacientes tratados de la Universidad de California, Los Angeles Medical Center, Lee y cols encontraron que el fallo en el control de la enfermedad local aumentó la tasa de metástasis a distancia de 14,2% a 71,4% y disminuyó significativamente la supervivencia global¹⁴.

Un planteamiento quirúrgico cuidadoso es necesario para evitar la elevada morbilidad y el impacto en la calidad de vida asociado con la cirugía agresiva es-

pecialmente en la cavidad nasosinusal. La extensión de la lesión determina los diferentes abordajes quirúrgicos clásicos como la rinotomía lateral, resección cráneo facial, maxilectomía y rinectomía. La rinotomía lateral permanece como un buen abordaje aunque un degloving medio facial o una resección craneofacial pueden ser requerido. La tendencia hoy en día es hacia una resección endoscópica más conservadora ya que las tasas de recurrencia no se modifican marcadamente si se realiza una escisión radical. Además el advenimiento de la cirugía endoscópica de base de cráneo ha proporcionado una alternativa para minimizar la morbilidad asociada con abordajes abiertos mientras se mantiene la eficacia oncológica.

Swegal W y cols compararon el abordaje endoscópico vs resección abierta en pacientes con melanoma mucoso nasosinusal y concluyeron que en manos de un cirujano experto el abordaje endoscópico provee resultados de supervivencia y morbilidad comparables al del abordaje abierto¹⁵.

Nicolai y cols reportaron una serie de 17 pacientes con melanoma mucoso nasosinusal tratados por vía endoscópica o abordaje craneoendoscópico y concluyeron que el abordaje endoscópico presentó resultados comparables al abordaje abierto cuando éste puede ser adecuadamente visualizado y resecado¹⁴.

El vaciamiento cervical no es realizado de rutina, se realiza dependiendo de la presencia o ausencia de metástasis en ganglios linfáticos cervicales^{2,4,6-8}.

Típicamente los melanomas se caracterizan por ser tumores radiorresistentes, la radioterapia adyuvante ha mostrado en repetidas ocasiones mejorar el control local. La radioterapia como tratamiento primario definitivo ha sido descrita en algunos estudios retrospectivos y en general han demostrado buen control local y en algunos casos incluso respuesta completa. Estaría indicada cuando el paciente rechaza el tratamiento quirúrgico o en pacientes con tumores no resecables, tumores extensos, márgenes quirúrgicos estrechos o enfermedad recurrente.

La radioterapia posoperatoria ha sido ampliamente utilizada en el tratamiento del melanoma mucoso de cabeza y cuello. Varios estudios revelan que la radioterapia posoperatoria se asocia a un mejor control local independientemente del estado del tumor primario. En un estudio retrospectivo en el que comparan los diferentes tratamientos adyuvantes pos-

operatorios como impacto en la supervivencia, Meng y cols encontraron diferencias estadísticas significativas entre la cirugía como tratamiento único y cirugía más radioterapia (P: 0,012) y también encontraron diferencias entre la cirugía sola y cirugía asociada a radioterapia y quimioterapia (P: 0,002), la media de supervivencia asociada a cirugía, cirugía más radioterapia y cirugía más radioterapia y quimioterapia fue de 18, 32 y 42 meses respectivamente^{11,13,16,17}.

La quimioterapia e inmunoterapia se reserva como tratamiento paliativo, la inmunoterapia constituye una gran promesa en el tratamiento futuro de esta entidad^{2,7,9}.

A pesar del tratamiento, el pronóstico es muy malo, con alto índice de recurrencia local y con una tasa de supervivencia a los 5 años de 10%-35%, por lo que es necesario un seguimiento estrecho a estos pacientes^{1,3,6}.

BIBLIOGRAFÍA

- GRACIA L; MATALLANA S; BENITEZ P ET AL. Un caso de melanoma mucoso maligno nasal. *ORL Aragón* 2013; 16(1): 26-8.
- GHATE G; THOMAS J; SHAH P ET AL. Mucosal malignant melanoma of nasal cavity. *Journal of Case Reports* 2013; 3(2): 295-8.
- S GIOLOFAN; IONITA E; MOGOANTA C ET AL. Malignant melanoma of nasal cavity. *Rom J Morphol Embryol* 2011; 52(2): 679-84.
- SANTOS GORJON P; GIL MELCÓN M; FRANCO CALVO F ET AL. Melanoma malign de fosa nasal. A propósito de un caso. *Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja* 2012; 3(18): 179-85.
- BATPTISTA P; GARCIA VELLOSO M; SALVINELLI F; CASALE M. Radio guided surgical strategy in mucosal melanoma of the nasal cavity. *Clinical Nuclear Medicine* 2008; 33(1): 14-8.
- MAYÉN-RAMÍREZ SANDRA. Melanoma Nasal. Reporte de un caso. *AN ORL MEX* 2004; 49(3).
- SAYAKA KANETAKA, MAMORU TSUKUDA, MASAHIRO TAKAHASHI, MASANORI KOMATSU, TATSUO NIHO, CHOICHI HORIUCHI, HIDEKI MATSUDA. Mucosal melanoma of the head and neck. *Experimental and Therapeutic Medicine* 2011; 2: 907-10.
- GONZÁLEZ-GARCÍA R, NAVAL-GÍAS L, MARTOS PL, NAM-CHA SH, RODRÍGUEZ-CAMPO FJ, MUÑOZ-GUERRA MF, SASTRE PÉREZ J. Melanoma f the oral mucosa. Clinical cases and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005; 10: 264-71.
- MERCEDES LÓPEZ, ALEJANDRO ESCOBAR, JORGE ALFARO, MIGUEL FODOR, MILTON LARRONDO, CARLOS FERRADA, FLAVIO SALAZAR-ONFRAY. Avances en inmunoterapia celular contra el melanoma maligno. *Rev Méd Chile* 2004; 132: 1115-26.
- WAGNER M; MORRIS C; WERNING J; MENDENHALL W. Mucosal melanoma of the head and neck. *Americal Journal of Clinical Oncology* 2008; 31: 43-8.
- PETERS G; ARRIAGA M; NUSSD D, ET AL. Mucosal Melanoma of the Middle Ear Cavity and Eustachian Tube: A Case Report, Literature Review, and Focus on Surgical Technique. *Otol Neurotol* 2012; 33: 239-43.
- GAVRIEL H; McARTHUR, G; SIZELAND, A; HENDERSON, M. Review: mucosal melanoma of the head and neck. *Melanoma Research* 2011; 21: 257-66.
- LAZZERI D; AGOSTINI T; GIACCOMINA A ET AL. Malignant melanoma of the nasal septum. *The Journal of Craniofacial Surgery* 2010; 21: 6 1957-9.
- MORENO M; HANNA E. Management of mucosal melanomas of the head and neck did we make any progress? *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2010; 18: 101-6.
- SWEGAL W; KOYFMAN S; SCHARPF J ET AL. Endoscopic and open surgical approaches to locally advanced sinonasal melanoma: Comparing the therapeutic benefits.
- WU A; GOMEZ J; ZHUNG J ET AL. Radiotherapy After Surgical Resection for Head and Neck Mucosal Melanoma. *Am J Clin Oncol* 2010; 33: 281-5.
- CHRISTOPHERSON K; MALYAPA, R; WERNING, J. Radiation Therapy for Mucosal Melanoma of the Head and Neck. *Am J Clin Oncol* 2015; 38: 87-9.

Dirección: Karen Rojas C.

Departamento de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria
Carretera del Rosario, N.º. 145, Santa Cruz de Tenerife, España. C.P. 38010
E mail: dra.otorrino@gmail.com