

# Un caso de Melanoma mucoso maligno nasal

A case of nasosinusual malignant mucosal melanoma.

## RESUMEN

El melanoma maligno nasosinusual es un tumor de alta agresividad que supone menos del 1% del total de melanomas y se caracteriza por su alta mortalidad. Los síntomas iniciales son inespecíficos lo que en ocasiones provoca retraso en el diagnóstico. El pronóstico es sombrío con altas tasas de recidiva local y metástasis a distancia. Presentamos el caso de un varón de 81 años de edad, que debutó con epistaxis persistente de fosa nasal izquierda secundaria a lesión en dicha fosa cuyo diagnóstico histopatológico fue melanoma maligno mucoso de fosa nasal. Se realiza revisión de la literatura.

## PALABRAS CLAVE:

Melanoma mucoso maligno. Rinosinusual.

## SUMMARY

*Sinonasal Malignant melanoma is a very aggressive tumor that represents less than 1% of all melanomas and is characterized by high mortality. The symptoms are non specific and sometimes causes delay in diagnosis. The prognosis is poor. At the time of diagnosis there are high rates of local recurrence and distant metastases. We report the case of a man of 81 years old with persistent epistaxis of left nasal cavity. Histopathological diagnosis of the tumor was malignant mucosal melanoma. It's also reviewed the literature.*

## KEY WORDS:

*Malignant mucosal melanoma. Rhinosinusual.*

## Introducción

Los melanomas de cabeza y cuello representan alrededor del 3,5% de todos los tumores nasosinusuales, siendo las fosas nasales y el seno maxilar la localización más frecuente.

Muestran una ligera preponderancia en el sexo masculino y la edad de aparición de mayor incidencia es de 60-80 años<sup>1</sup>.

La clínica es inespecífica: epistaxis, congestión nasal u obstrucción nasal unilateral siendo excepcional el dolor. Un síntoma menos frecuente pero muy específico es la presencia de rinorrea gruzca.

Dado el gran polimorfismo de estos tumores se debe realizar un adecuado diagnóstico diferencial para el cual se requieren técnicas de inmunohistoquímica.

Para el estudio de extensión y la planificación quirúrgica es necesario realizar una TC y RMN.

El tratamiento de base es la cirugía con amplios márgenes de resección, lo cual es difícil en tumores rinosinusuales por lo complejo del abordaje, la presencia de estructuras vitales o el deseo de lograr control local sin alteraciones estéticas, por lo que se recomienda asociar radioterapia adyuvante<sup>1</sup> en la zona de asiento del tumor. La inmunoterapia y la quimioterapia son utilizadas como terapias adyu-

vantes para consolidar el tratamiento quirúrgico o como tratamiento paliativo en los casos en los que hay metástasis a distancia. La recurrencia local es del 67 al 92% y su aparición impacta negativamente en la supervivencia de estos pacientes que oscila entre el 10 y el 35% a los 5 años<sup>1,2</sup>.

## Caso Clínico

Varón de 80 años de edad con antecedentes de HTA, en tratamiento con Adiro por fibrilación auricular, dislipemia e hiperuricemia. Ingresa en el Servicio de ORL procedente de Urgencias por epistaxis recidivante de fosa nasal izquierda sin control de la hemorragia a pesar de los taponamientos nasales convencionales.

En la exploración física no se evidenciaron asimetrías a nivel facial ni cambios de coloración de la piel. En la rinoscopia anterior se apreció en la fosa nasal izquierda mucosa desestructurada con regiones atróficas y costras, la fosa nasal derecha era normal. La exploración orofarín-goscópica y el estudio analítico; bioquímica, hemograma y coagulación no presentaron alteraciones.

Se decidió su ingreso para revisión endoscópica dada la persistencia de la hemorragia a pesar de los taponamientos nasales convencionales. En la intervención se encontró lesión angiomatosa en pared lateral nasal en región de la arteria esfenopalatina izquierda, blanda, friable, de



Figura 1: Tumoración fosa nasal izquierda.

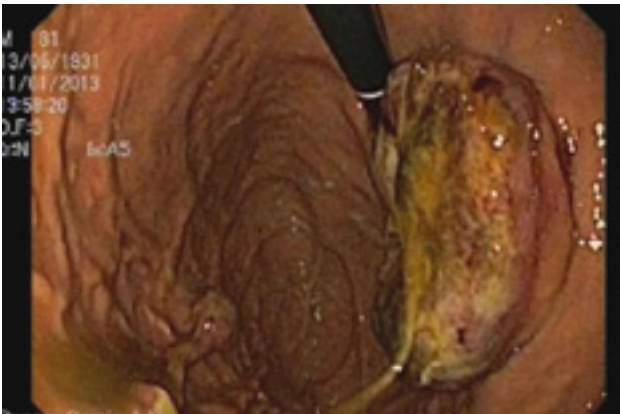


Figura 2: Metástasis de melanoma en estómago.

coloración marronácea. Se tomó biopsia de dicha lesión que fue informada por el servicio de Anatomía Patológica como melanoma maligno mucoso. Se realizó estudio de extensión mediante TC cérvico-toraco-abdominal no presentando en aquel momento metástasis regionales o a distancia por lo que se decidió tratamiento quirúrgico con resección de lesión en lo posible y tratamiento quimioterápico y radioterápico coadyuvante. El paciente era revisado periódicamente en consultas externas de ORL y se observó a los dos meses tras la cirugía recidiva local de tumoración en meato medio de fosa nasal izquierda. Se solicita PET-TAC con el siguiente resultado: Infiltración por contigüidad de los senos etmoidales, maxilar y esfenoidal del lado izquierdo. No adenopatías metastásicas ni metástasis a distancia.

Se comentó el caso en comité de tumores de cabeza y cuello proponiendo cirugía radical máxilofacial que el paciente no aceptó, por lo que se decidió de acuerdo con el paciente y la familia nueva intervención quirúrgica siendo más agresivos en los márgenes de resección y continuar con tratamiento radioterápico coadyuvante.

A los tres meses de la segunda intervención quirúrgica, el paciente presentó episodio de hemorragia digestiva alta por lo que se realizó endoscopia digestiva con toma de biopsia de lesiones en estómago consignadas por servicio de Anatomía Patológica como metástasis de melanoma.

## Discusión

Menos del 1% del total de los melanomas corporales se dan en la región nasosinusal<sup>1,2</sup>.

Estos melanomas son el resultado de la proliferación neoplásica de los melanocitos localizados en el estroma y epitelio de la mucosa respiratoria.

Lüke en 1869 publica el primer caso descrito como melanoma primario maligno de fosa nasal y senos paranasales. En 1974 Zack y Lawson describen por primera vez la existencia de células dendríticas con melanina en el estroma del tabique nasal y los cornetes<sup>5</sup>. Hasta entonces existía gran controversia para admitir la localización primaria de estos tumores en fosas nasales<sup>1</sup>.

El melanoma tiene conducta, tratamiento y pronóstico diferentes según sea cutáneo o de mucosas. A diferencia del cutáneo, el melanoma mucoso es mucho más frecuente en las personas asiáticas del Extremo Oriente que en las personas de raza blanca y no se relaciona con exposición a la luz solar. Los factores relacionados en su patogenia son los irritantes como el humo del tabaco y la exposición al formaldehído<sup>1,3,4</sup>.

Macroscópicamente son masas tumorales localizadas en fosa nasal y menos frecuentemente en los senos paranasales. Sangran con facilidad y presentan una coloración variable, desde blanco a tumores muy pigmentados de color negro<sup>2,3,8</sup>.

El diagnóstico histológico es difícil, debiendo realizar un amplio diagnóstico diferencial con otras entidades de características microscópicas similares: esteseoneuroblastoma olfatorio, linfoma y plasmocitoma, carcinomas indiferenciados, rhabdomyosarcomas y fibrohistiocitoma, por lo que es necesario confirmarlo con técnicas de inmunohistoquímica, fundamentalmente con antígeno antimelanoma (HMB-45), mela A, proteína S-100 y vimentina<sup>6</sup>.

Clínicamente se manifiestan con obstrucción nasal unilateral, epistaxis y en ocasiones con rinorrea negruzca dada la pigmentación característica de este tipo de tumores<sup>7</sup>.

Los melanomas se clasifican en estadio I cuando están limitados al lugar de origen, estadio II cuando presentan metástasis linfáticas regionales, y estadio III cuando presentan metástasis a distancia<sup>1</sup>.

Los melanomas mucosos en general se encuentran en estadios avanzados al momento del diagnóstico. Alrededor del 27% de los melanomas malignos de cabeza y cuello presentan metástasis ganglionar en su diagnóstico inicial.

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con el mayor margen de seguridad posible, no obstante, la radicalidad de la intervención no va a asegurar la curación, por lo que hay que evitar resecciones excesivamente mutilantes<sup>2</sup>.

La vía paralateronasal es clásicamente la vía de abordaje de elección<sup>1</sup>, aunque el avance de los abordajes endoscópicos permite extirpaciones seguras y maxilectomías mediales que son tan seguras hoy día como un abordaje abierto en los casos seleccionados<sup>3,5,9</sup>. La actitud sobre las cadenas cervicales ante ausencia de metástasis ganglionar al diagnóstico es controvertida debiendo estudiar cada caso de manera individualizada<sup>8</sup>. El melanoma es por definición un tumor radiorresistente, por lo que la radioterapia radical no está indicada como primera opción terapéutica, pero es utilizada como coadyuvante a la cirugía sobre la zona de asiento del tumor para disminuir la tasa de recidivas locales. La quimioterapia e inmunoterapia se ha utilizado de forma adyuvante o forma paliativa, siendo difícil determinar la respuesta de los melanomas a la quimioterapia ya que se emplea solo en pacientes en estadio avanzado. El fármaco más utilizado para melanomas metastásicos es la dacarbazina. El pronóstico es malo, con supervivencia a los 5 años del 10-35%<sup>6</sup>. La supervivencia media es de unos 8 meses tras el diagnóstico con más del 50% de fallecimientos en los primeros 3 años<sup>6</sup>. El pronóstico empeora cuando la lesión macroscópica es mayor de 3 cm de diámetro, en tumores localizados en seno maxilar o cuando hay recidiva local. El alto riesgo de metástasis tardía y de recidiva local hace que sea difícil hablar de curación completa<sup>9</sup>.

En general, este pobre pronóstico, muy por debajo del asignado al melanoma cutáneo, se intenta explicar por la dificultad en lograr una resección amplia, dada la anatomía de la región, la extensión en profundidad con mayor frecuencia que en el cutáneo y la metástasis hematógena temprana<sup>8</sup>.

## Conclusiones

Los melanomas mucosos se relacionan con una alta probabilidad de invasión angiolinfática, diseminación regional y a distancia y un bajo índice de supervivencia.

Dado el pobre pronóstico de esta entidad, se hace necesaria la pronta identificación y biopsia de la lesión.

El tratamiento más aceptado es la resección quirúrgica con márgenes de seguridad amplios, pero esto resulta difícil debido a la presencia de estructuras vitales o al deseo de lograr control local sin alteraciones estéticas, por lo que se recomienda asociar radioterapia en la zona de asiento de tumor para intentar minimizar las recidivas locales.

Existe controversia con respecto a la necesidad de realizar la disección cervical, en general se acepta que se realizará en aquellos casos en los que existan metástasis ganglionares al diagnóstico.

## Bibliografía

1. Díaz Molina JP, Cuello Bueno GA, Llorente Pendás JL. Libro virtual de formación en ORL: (CAP 127) Melanomas de cabeza y cuello. Hospital Central de Asturias.
2. Medina J, Ferlito A, Pellitteri P, Shaha A, Khafif A, Devaney K, Fisher S. et al. Current Management of Mucosal Melanoma of the Head and Neck. *Journal of Surgical Oncology*. 2003;83:116-122
3. Pomar Blanco P, San Román Carbajo J, Bouso Montero M, Martín Villares C, Fernández Pello M, Tapia Risueño M. Sinonasal mucosal melanoma. *An Otorrinolaringol Ibero Am*. 2007; 34: 349-58
4. 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* 2: 907-910, 2011.
5. Santos-Gorjón P, Gil-Melcón M, Franco-Calvo F, Guardado-Sánchez LA, Rey-Marcos M, Gómez-González JL. Melanoma maligno de fosa nasal a propósito de un caso. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja*. 2012; 3(18):179-185
6. 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: 1115-1126
7. French J, Rowe M, Lee T, Zwart J. Pediatric melanoma of the Head and Neck: A Single Institution Experience. *The Laryngoscope*. 2006; Vol 116: 2216-20
8. González-García R, Naval-Gías L, Martos PL, Nam-Cha SH, Rodríguez-Campo FJ, Muñoz-Guerra MF, Sastre-Pérez J. Melanoma of the oral mucosa. Clinical cases and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005;10:264-71.
9. Alcaraz M, Torrico P, Puente G, Pisón F, López-Ríos J. Melanoma maligno amelanótico de la mucosa nasal. *ORL-DIPS*. 2005;32:159-62.

## Correspondencia

Laura Gracia Simón  
Andrés Piquer, 2, 5º izqda.  
50006 Zaragoza  
E-mail: lau\_g\_s@hotmail.com