

(1985)

1975.

8

MELANOMA DE FOSA NASAL PRESENTACION DE UN CASO



Dr. Alberto Benshimol*
Dr. Eduardo Souchon**
Dr. Gustavo Benítez***
Dr. Manuel Gómez O.****

Masson (1) definió al melanoblasto (melanocito) como una célula que produce melanina.

Según Dushane (2) los melanoblastos (melanocitos) con células dendríticas originadas en la cresta neural, las cuales migran al epitelio derivado del ectodermo, en forma dispersa y comienzan la producción de melanina. Se cree que esos melanocitos dendríticos encontrados en la capa basal de la epidermis, son el origen de los melanomas malignos cutáneos (3).

El melanoma maligno primario ha sido descrito en muchos sitios extracutáneos: nariz, senos paranasales, cavidad oral, laringe, tráquea, bronquios, esófago, vesícula biliar, recto, vejiga, ovario, cérvix y vagina (4,5,6,7,8,9,10,11). Pero el origen de los melanocitos dendríticos en esos órganos no se ha demostrado adecuadamente.

En 1974 Zak y Lawson (12) demostraron por primera vez la presencia de melanocitos dendríticos en el epitelio respiratorio de la mucosa nasal.

El melanoma mucoso es una entidad clínicamente rara. Si los melanocitos están presentes en la

mucosa normal del tracto aerodigestivo alto, los melanomas pueden presentarse en dichas localizaciones (13,14). Sólo el 3% de todos los melanomas nacen en la mucosa de cabeza y cuello (17). Y en el 1% de los casos se encuentra intranasal (3).

Aunque la pigmentación de la mucosa oral en pacientes de raza negra es muy común y ocurre en el 87% de la población observada en los negros africanos, el melanoma en la mucosa oral de la población de raza negra americanos es extremadamente raro (15).

Los melanomas de la cavidad oral son más comunes en los japoneses. Y la mayoría de los pacientes japoneses con melanoma, tienen melanosis asociada en la cavidad oral (16).

El nevus de conjunción que es considerado posible precursor del melanoma maligno de la piel, no tiene la misma significación en la cavidad oral (16).

Aunque Gotshalk, Tessmer y Smith (15) sugieren que las manchas pigmentadas congénitas pueden evolucionar hacia melanoma, la ausencia de melanoma mucoso en pacientes prepuberales hace suponer la presencia de un desconocido mecanismo de control humoral.

El comportamiento clínico del melanoma mucoso difiere del melanoma maligno cutáneo en:

- a) El tamaño del melanoma cutáneo primario está directamente relacionado con el pronóstico (17), pero en el melanoma mucoso esto no se cumple en la misma forma.

* Profesor titular del Servicio Cátedra de Cirugía "C"-III Hospital Universitario de Caracas.
** Instructor por concurso del Servicio Cátedra de Cirugía "C"-III, Hospital Universitario de Caracas.
*** Médico Especialista en Cirugía General egresado del Servicio Cátedra de Cirugía "C"-III, Hospital Universitario de Caracas.
**** Médico Residente de Postgrado en Cirugía General, Servicio Cátedra de Cirugía "C"-III, Hospital Universitario de Caracas.

de metástasis linfáticas regionales en el melanoma mucoso (14,19).

- c) Las metástasis linfáticas regionales son frecuentes durante el curso de los melanomas cutáneos y son menos frecuentes en el melanoma mucoso (14,19).

El concepto de que la profundidad de la invasión del melanoma influye en el pronóstico de los pacientes con melanoma, fue claramente establecido por Clark y colaboradores en 1969 (20) y McGovern en 1970 (21), quienes describieron 3 distintas variedades clínicas e histológicas:

1. Melanoma superficial o melanoma que nace de melanosis premelanótica.
2. Melanoma que nace de la mancha melanótica de Hutchinson, o léntigo maligno melanoma.
3. Melanoma nodular.

Y establecieron cinco grados de invasión a la dermis:

- Nivel I: Tumor no penetra la membrana basal.
Nivel II: El tumor se extiende dentro de la dermis papilar.
Nivel III: El tumor se extiende entre la dermis papilar y la dermis reticular.
Nivel IV: Se extiende a la dermis reticular.
Nivel V: Se extiende a la grasa subcutánea.

La clasificación es útil para ayudar a elegir la conducta quirúrgica y establecer el pronóstico de los pacientes, así como lo observaron Donnellan y colaboradores (22), en una serie de 119 pacientes, los cuales tenían una sobrevida del 86%, a 10 años, si el melanoma era nivel II y sólo 44% si era nivel V. Con metástasis linfáticas en el 6% cuando era nivel II y en 63% cuando el melanoma es nivel V.

Los melanomas de las mucosas son considerados y deben manejarse como si fueran nivel V de Clark, tipo nodular.

PRESENTACION DE UN CASO

Paciente femenina de 46 años, natural de Boco-nó (Estado Trujillo), y procedente de Caracas, quien refiere inicio de su enfermedad en junio de 1982, con cefalea, obstrucción de fosa nasal derecha, fiebre alta y malestar general. A los 8 días notó la aparición de una masa de color negro, en el interior de la fosa nasal derecha, que deformaba la nariz en ese lado y obstruía su luz en forma parcial. Dicha masa siguió creciendo, por lo que se ingresó a los 14 días en el Hospital General del Seguro So-

cial (Caracas), con síntomas de congestión paranasal derecha, fosa nasal derecha, de color negro y superficie externa cubierta por una costra del mismo color, con una secreción fibrino purulenta escasa.

Antecedentes personales y familiares sin importancia.

Al examen físico se encontró masa de 1,5 cm x 1 cm, que se insinuaba a través de la fosa nasal derecha, de color negro y superficie externa cubierta por una costra del mismo color, con una secreción fibrino purulenta escasa.

Esta masa estaba adherida a estructuras intranasales, poco dolorosa a la movilización y deformaba el lado derecho de la nariz.

El resto del examen físico fue normal.

EXAMENES PRACTICADOS

Radiografía de senos paranasales, las que demostraron: "imágenes redondeadas que ocupan piso del antro maxilar izquierdo, con velamiento completo del antro maxilar derecho y expansión de pared o sea de antro maxilar derecho hacia fosa nasal".

Arteriografía carotídea derecha, en la que se observó: "Loe, sólida, hipervascular, de fosa nasal derecha".

Se practicó una biopsia del tumor, que comprobó el diagnóstico de melanoma. Fue necesario practicar estudio de microscopía electrónica para confirmar el diagnóstico.

Tomografía axial computarizada cerebral. Que mostró: "Loe, hipervascular, que ocupa el seno maxilar derecho y se extiende a la fosa nasal y seno etmoidal, respeta el septum nasal, erosiona y destruye las tres paredes óseas del seno maxilar. No hay evidencia de Loe en rinofaringe u orofaringe, ni órbita o área intracerebral.

En el seno maxilar izquierdo: quiste simple de inclusión con nivel líquido y probable sinusitis aguda".

Gammagrama hepático que fue normal.

En la intervención quirúrgica se encontró una lesión tumoral pediculada, que salía del extremo anterior del cornete inferior derecho que medía 3 x 2 cms.

Se practicó incisión de Weber-Ferguson en surco nasogeniano derecho y maxilectomía radical derecha.

metastasia con... en la...
cara interna del anillo y el corsete inferior tenía inflamación crónica reagudizada y no se encontró tumor en las márgenes de resección.

La paciente evolucionó en forma satisfactoria, egresando del hospital, para recibir tratamiento adyuvante con quimioterapia, en forma ambulatoria.

Un año después, como consecuencia de fibromatosis uterina sintomática y comprobada ecsonográficamente, se le practicó histerectomía total abdominal y salpingooforectomía bilateral. Durante esta intervención el examen del abdomen fue normal.

Seis meses después presentó dolor en hipogastro irradiado a región dorsolumbar y epigastrio, punzante, fiebre vespertina y escalofríos, que cedieron parcialmente con tratamiento médico.

Dos meses más tarde, se agravó su cuadro clínico, presentando además vómitos y diarrea, con cuadro de sepsis y peritonitis aguda, con masa palpable en hipogastrio, teniente y dolorosa, por lo que es hospitalizada de nuevo.

Se intervino encontrándose un tumor necrosado, de color negro, de un asa yeyunal, que medía 10 cms, que formaba un plastrón en fosa iliaca izquierda, que incluía colon sigmoideas y asas delgadas.

Se encontraron también múltiples masas metastásicas, negruzcas, en mesenterio. Un tumor de 4 cms x 4 cms en epilón mayor y pared abdominal, negruzco y una peritonitis fibrino purulenta.

Se practicó liberación del plastrón tumoral y resección del mismo, incluyendo un segmento de yeyuno. Una anastomosis término-terminal de yeyuno, y resección del tumor en epilón mayor.

Fue dada de alta 6 días después.

DISCUSION

El comportamiento biológico del melanoma es impredecible, puede progresar lentamente o tomar un curso fulminante, rápido y terminal.

Remisiones espontáneas han sido observadas y metastasis tardías, después de un intervalo grande libre de tumor, no son raras.

El melanoma maligno es el único tumor maligno que puede producir metastasis virtualmente a todos los órganos del cuerpo humano (24). Las metastasis gastrointestinales del melanoma maligno fueron siempre una rareza (24) hasta que con me-

Dasgupta y Brasfield en 1964 reportaron 125 autopsias de melanoma maligno metastásico y encontraron 15% de incidencia de metastasis en la vesícula biliar (24).

Recientes reportes insisten en que debe hacerse investigación clínica agresiva para los casos de melanoma metastásico y un tratamiento quirúrgico rápido cuando hay síntomas de metastasis gastrointestinales (24).

Deben usarse todos los métodos diagnósticos disponibles, como radiografía de esófago, estómago y duodeno, tránsito intestinal, colon por enema, colecistografía, ecsonograma, tomografía computarizada, etc.

Bodenhäm y colaboradores (25) encuentran que el melanoma es raro antes de la pubertad, con una mejor sobrevida en mujeres comparada con los hombres. El embarazo parece acelerar la diseminación del melanoma maligno. Se han observado regresiones objetivas del tumor con medicamentos como: estrógenos, andrógenos, progesterona, y maniobras ablativas hormonales (Hipofisectomía) (25,26,27).

La terapia con radiación como tratamiento definitivo ofrece poco en el manejo del melanoma mucoso (14,18), a menos que se use como profiláctico irradiando al cerebro, y si se emplea como paliativo para control local de los síntomas (17).

El tratamiento quirúrgico ofrece la mejor alternativa de control local (14,19).

La alta incidencia de recurrencia local a pesar de una adecuada cirugía inicial, sugiere la necesidad de excisiones radicales más amplias en casos tempranos y localizados.

La alta incidencia de recidiva local puede también ser una manifestación de permeación linfática submucosa difusa por células del melanoma, clínicamente no aparente (17).

Los melanomas que nacen en otros sitios mucosos en el cuerpo, como región genital o anorectal, tienen peor pronóstico (23).

RESUMEN

Presentamos un caso de melanoma en fosa nasal derecha, en una paciente femenina de 46 años de edad, cuya lesión tuvo un crecimiento rápido (3 meses).

Luego de realizarle radiografía de senos paranasales, arteriografía carotídea, tomografía axial

sada al servicio catédra de cirugía "C" del Hospital Universitario de Caracas en junio de 1982.

Se intervino quirúrgicamente encontrando una lesión tumoral pediculada en el cornete inferior derecho y practicándole antrectomía con resección del tumor en toda su extensión. Evolucionando en forma satisfactoria.

Se le dio tratamiento complementario con quimioterapia (decarbazona - DTIC).

A los 18 meses presenta cuadro de masa abdominal con signos evidentes de irritación peritoneal y sepsis. Es intervenida de nuevo en enero de 1984 encontrando un tumor necrosado en yeyuno, de color negro, formando un plastrón en fosa iliaca izquierda, incluyendo colon sigmoidees y asas delgadas, y múltiples metástasis peritoneales, en mesenterio y epiplón.

Se le practicó resección intestinal de un segmento yeyunal (incluyendo el tumor), anastomosis término-terminal y resección de las metástasis en epiplón. Evolucionando en forma satisfactoria.

Hacemos una revisión de la literatura médica mundial, sobre la frecuencia, manifestaciones clíni-

SUMMARY

A case of nasal cavity melanoma is presented, in a 46 years old female patient, the tumor had a rapid growing period (3 months). After doing the paranasal sinuses x-rays, carotid arteriography, computed axial tomography, and biopsy of the tumor, that confirmed the diagnosis of melanoma.

A surgical intervention was made, a pediculate tumor was found in the inferior right turbinate, a radical maxillectomy was performed.

Adjuvant chemotherapy was given on ambulatory basis.

18 months later she presented an abdominal mass with evident signs of peritoneal irritation and sepsis. She was operated again. A necrosed tumor in yeyunum was removed. This tumor was adherent to the sigmoid colon and small intestine with also multiple peritoneal metastasis in mesentery and greater omentum.

A review of the world literature was done, emphasizing on ways of diagnosis and treatment of mucosal head and neck melanoma.

BIBLIOGRAFIA

1. Masson, P. "Pigment cells in man" spec. Pub. N.Y. Acad. Sci. 4: 15-50. 1948.
2. Dushane, G.P. "The development of pigment cells in vertebrates" spec. pub. N.Y. Acad. Sci. 4: 1-14. 1948.
3. Cove, H. "Melanosis, melanocytic hyperplasia and primary malignant melanoma of the nasal cavity" cancer vol. 44, pág. 1424-1433. Oct. 1979.
4. Dasgupta, T.K., Brasfield, R.D., and Paglia, M.A.: "Primary melanomas in unusual sites". Surg. gynecol and obstetric. 128: 841. 1969.
5. De la Pava, S., Nigogosyan, G., Pickren, J.V., and Cabrera, A.: "Melanosis of the esophagus" cancer 16: 48-50. 1963.
6. Goldman, J.L., Lawson, W., Zack, F.G., and Roffman, J. D.: "The presence of melanocytes in the human larynx" laryngoscope 82: 824-835. 1972.
7. Greene, G.W., Jr. and Berner, J.L.: "Primary malignant melanomas of the parotid gland" oral surg. 14: 108-116. 1961.
8. Holdcraft, J., and Gallagher, J.C.: "Malignant melanomas of the nasal and paranasal sinus mucosa". Ann. oto, rhinol, laryngol. 78: 5-20. 1969.
9. Mori, K., Cho, H., and Som, M.: "Primary "Flat" melanoma of the trachea" J. Pathol. 121: 101-105. 1977.
10. Nigogosyan, S., De la Pava, S., and Pickren, J.W.: "Melanoblasts in vaginal mucosa". Cancer 17: 912-913. 1964.
11. Walsh, J.S., Jr.: "Primary melanoma of the gall bladder with cervical metastasis and fourteen and a half year survival" cancer 9: 518-522. 1956.
12. Zak, J.G., and Lawson, W.: "The presence of melanocytes in the nasal cavity" an. otol rhinol laryngol. 83: 515-519. 1974.
13. Chandhry, A.P., Burke, R.J., Gorlin, R.J.: "Malignant melanoma of the oral cavity" oral surg. 13: 584. 1960.
14. Freedman, H.M., De Santo, L.W., Devine, K.D., Weiland, L.H. "Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses" Arch. otolaryngol 97: 322. 1973.
15. Gotshalk, H.C., Tesmer, C.F., Smith, J.W.: "Malignant melanoma of palate" Arch. Pathol 30: 726. 1940.
16. Takagi, M., Ishikawa, G., Mori, W.: "Primary malignant melanoma of the oral cavity in Japan" Cancer, 34: 358. 1974.
17. Shah, J.P., Goldsmith, H.S.: "Prognosis of malignant mela-

18. Catlin, D.: "Mucosal melanomas of the head and neck" *am. J Roentgenol* 99: 809, 1967.
19. Conley, J., Pack, G.T.: "Melanoma of the mucous membranes of the head and neck" *Arch. Otolaryngol*, 99: 315, 1974.
20. Clark, W.H. Jr., From, L., Bernardino, E.A., Mihm, M.C.: "The histogenesis and the biologic behavior of primary human malignant melanoma of the skin" *cancer res.* 29: 705, 1969.
21. McGovern, V.J.: "The classification of melanoma and its relationship with prognosis" *pathology* 2: 85, 1970.
22. Donnellan, M.J., Seemayer, T., Huvos, A.G., Mike, V., Strong, E.W.: "Clinicopathologic study of cutaneous melanoma of the head and neck" *am. J. Surg.* Vol. 124, Pág. 450-455. October 1972.
23. U. J. A. G. P. 1975. "Melanoma of the vulva" *Obster. Gynecol.* 45: 636, 1975.
24. McFadden, P.M., Yrementy, E.T., McKinnon, W.M., Pararo, L.L., Ryan, R.F.: "Metastatic melanoma of the gallbladder" *cancer*, Vol. 44, Pág. 1802-1808, November 1979.
25. Bodenham, D.C., Hale, B.: "Malignant Melanoma" in *endocrine therapy in malignant disease*, London; W.B. Saunders. 377-383, 1972.
26. Fisher, R.I., Young, R.C., Lippman, M.E.: "Diethylstilbestrol Therapy of surgically nonresectable malignant melanoma" *proc. Am. Soc. Clin. Oncol* 19: 339, 1978.
27. Ramirez, G., Weiss, A.J., Rochlin, D.B., Biesel, H.F.: "Phase II study of 6-methylpreg-4-Eno-3, 11,20-Triene (Nso-17256)". *Cancer chemother Rep.* 55: 265-268, 1971.