

Terré-Falcón R**

Roque-Taberas L*

Orte-Aldea C*

Gil-Paráiso P**

Ayerbe-Torrero V*

Bernat-Gili A*

**Servicio ORL, Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

*Servicio ORL, Hospital de Barbastro. Huesca. España.

Melanoma maligno nasal: ¿por qué tratamiento endoscópico?

Nasal Malignant Melanoma: Why endoscopic treatment?

RESUMEN

El melanoma mucoso nasal es una tumoración muy infrecuente y de muy mal pronóstico por sus elevadas tasas de recurrencia local y regional, y metástasis a distancia. Los síntomas iniciales son inespecíficos, lo que provoca un retraso en el diagnóstico.

Presentamos un caso de melanoma nasal tratado mediante cirugía endoscópica y una revisión bibliográfica del tratamiento de esta patología.

De nuestra revisión concluimos que: 1. El tratamiento de elección del melanoma es quirúrgico. 2. Los abordajes endoscópicos generan resultados similares a los abiertos, por lo que en determinados pacientes será el tratamiento de elección. 3. En casos seleccionados podemos ayudarnos de la inmunoterapia activa y de la quimioterapia dirigida. 4. La asociación de radioterapia no produce un aumento de la supervivencia.

PALABRAS CLAVE:

Melanoma mucoso maligno. Fosa nasal. Abordaje endoscópico rinosinusal.

SUMMARY

Nasal malignant melanoma is a rare tumor that carries a poor prognosis because high rates of local and regional recurrence, and distant metastasis. The symptoms are unspecific, thus delaying diagnosis.

We report an endoscopic treated surgical case of nasal malignant melanoma and a review of the nasal melanoma treatment literature.

Our review concludes that: 1. Surgical resection is the mainstay of treatment. 2. Endoscopic approach provided similar survival outcomes as an open approach, therefore in some patients will be the first therapeutically option. 3. Active immunotherapy and targeted chemotherapy have also been used. 4. Radiation therapy did not appear to increase survival.

KEY WORDS:

Malignant melanoma. Nasal Fossae. Endoscopic sinonasal surgery.

Introducción

Los melanomas mucosos representan únicamente el 1,3% de los melanomas malignos, el 55% de ellos se localizan en cabeza y cuello^{1,2}, y de estos solo el 1% son de localización sinonasal^{2,5}.

Dentro de los tumores malignos nasales el melanoma mucoso representa el 4% de ellos⁶. Los melanomas sinonasales son igual de frecuentes en el hombre que en la mujer y su edad media de presentación es mayor que la de los melanomas cutáneos^{2,3}. Su incidencia es mucho mayor en Japón donde representan un tercio de todos los melanomas, incluyendo los cutáneos^{2,4,7}.

La localización sinonasal más frecuente es la pared lateral nasal, seguido en orden de frecuencia por el septum, el seno maxilar y el etmoides^{2,8}. En raras ocasiones aparecen en el esfenoides, la nasofaringe o el vestíbulo nasal.

El pronóstico de los melanomas sinonasales es muy malo, peor que el de los melanomas cutáneos, y no parece tener relación con la estadificación del tumor y su localización primaria, de hecho no existe un sistema de estadificación estandarizado, a diferencia de lo que ocurre en los melanomas cutáneos (Breslow, TNM, Niveles de Clarke)². El factor pronóstico más importante es la existencia de afectación ganglionar en el momento del diagnóstico², puesto que los N0 tienen un tiempo de supervivencia media tres

veces superior al de los N+². La supervivencia a los cinco años es menor del 25%, con datos que oscilan entre el 8% y el 48%^{2,3,6,8,9}.

Caso Clínico

Paciente de 82 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas y antecedentes personales de insuficiencia renal crónica severa mal controlada, HTA y alteraciones de la personalidad, que presenta cefaleas y epistaxis autolimitadas de repetición en relación a una tumoración nasal derecha de meses de evolución con aumento progresivo de tamaño. Tras exploración ORL (Fig. 1A), TAC (Fig. 1B) y biopsia se diagnostica de melanoma mucoso maligno. Se plantea tratamiento mediante cirugía endoscópica nasosinusal consistente en esfenoidectomía, maxilectomía medial, etmoidectomía antero-posterior con exéresis de la lamina papirácea y conservación de la periorbita, septectomía osteocartilaginosa y Draf IIb, para exéresis de toda la mucosa de la fosa nasal derecha incluyendo el techo de la base del cráneo, y el suelo y la pared anterior del seno maxilar (Fig. 2A). La anatomía patológica definitiva es imprecisa en los márgenes de resección tumoral. Dada la situación general del paciente y las características del tumor se decide no administrar tratamiento adyuvante postoperatorio. En el tercer día postoperatorio el paciente es dado de alta hospitalaria sin incidencias con un taponamiento

miento nasal que se retira a las 4 semanas postcirugía (Fig. 2B). El paciente falleció a los 6 meses por una neumonía nosocomial, sin presentar recidiva local o regional ni metástasis a distancia durante el seguimiento.



Figura 1A: Exploración ORL previa a la cirugía.

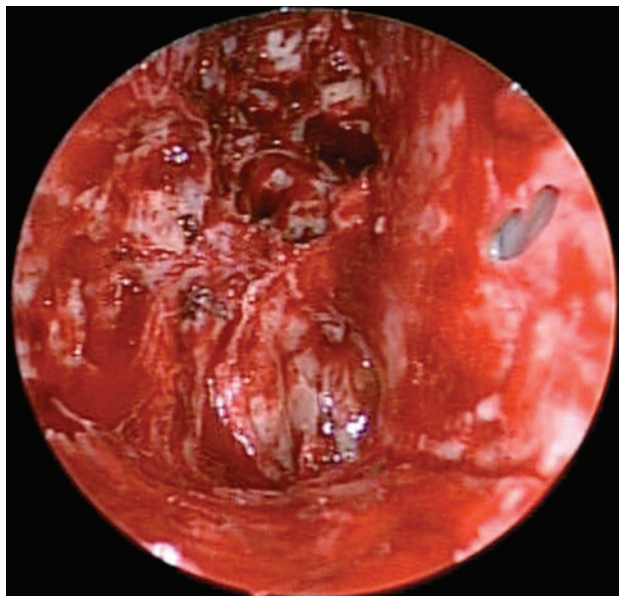


Figura 2A: Imagen endoscópica del final de la cirugía, donde se evidencia la extensión de la cirugía: esfenoidectomía anterior, etmoidectomía antero-posterior con conservación de la periorbita, maxilectomía media y septectomía osteocartilaginosa con eliminación de toda la mucosa nasal incluida la base del cráneo y las paredes anterior y lateral del seno maxilar, pero con conservación de la mucosa septal contralateral.

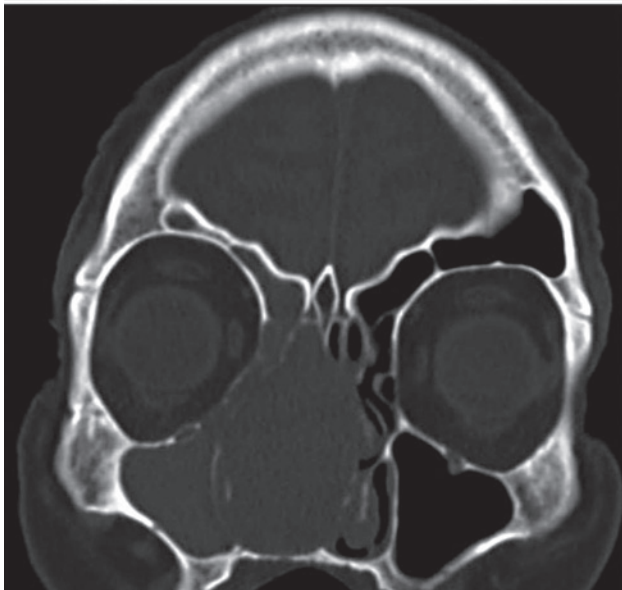


Figura 1B: Imágenes de la TAC en planos axial y coronal previas a la cirugía que muestran la integridad de la periorbita y de la base del cráneo.

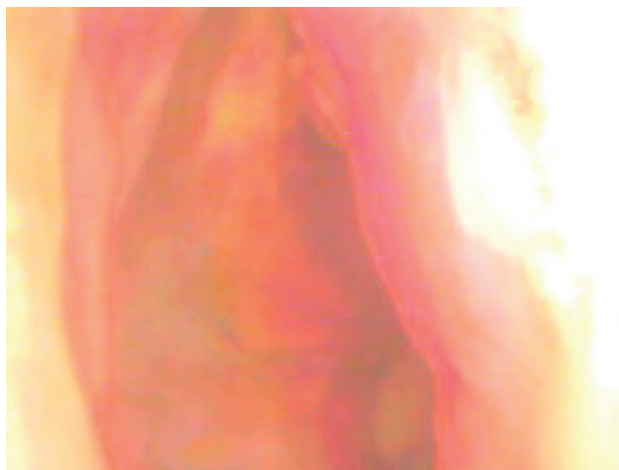


Figura 2B: Imagen endoscópica tras destaponamiento a las 4 semanas de la cirugía.

Discusión

El tratamiento principal de los melanomas sinonasales es la cirugía, bien por vía abierta o por vía endoscópica^{2,4,10,12}. De forma ideal se deben obtener márgenes libres de tumor^{2,13,14}.

La extensión de la cirugía endoscópica es similar a la realizada por vía abierta (rinotomía lateral o resección craneofacial), incluyendo: maxilectomía, etmoidectomía completa, esfenoidectomía y amplia marsupialización del seno frontal, con la excepción de la exanteración orbitaria. En caso de afectación de la órbita se realiza la exéresis de la periorbita y de la grasa adyacente hasta obtener una exéresis macroscópica de la lesión. En caso de afectación meníngea, la dura afecta es resecada realizando una reconstrucción inmediata².

La técnica endoscópica proporciona una resección mas detallada, por la vista magnificada que ofrece el endoscopio, mejores resultados estéticos, y reduce el tiempo quirúrgico, la estancia hospitalaria, y el disconfort postoperatorio^{1,2,15}, todo lo cual podría reducir la alteración del equilibrio inmunitario del paciente, tan importante en este tipo de tumores².

Múltiples series presentan resultados comparables, e incluso mejores, con la vía endoscópica que con la abierta^{2,10,13,16}. Esta mejoría en los resultados cabría pensar que es debida a la selección de los tumores más pequeños, y supuestamente de mejor pronóstico, lo cual es frecuente en otros tipos de tumores malignos. Pero esto no ocurre en el caso del melanoma maligno, puesto que en las series mas amplias de la literatura no se ha tenido en cuenta el tamaño para la realización de la cirugía endoscópica desde la década de los 90^{2,17}.

Con todo esto, al menos podemos concluir, que la resección endoscópica de los melanomas sinonasales no empeora los resultados, sino que incluso podría mejorarlos.

Aunque el melanoma se considera un tumor radiore-sistente, puede responder a elevadas dosis de radiación (30-50 Gy)^{2,17}, y se puede plantear en aquellos casos en los que la exéresis completa no sea posible por la extensión de la enfermedad y/o no existan márgenes libres, puesto que aunque no mejore la supervivencia^{2,17,18}, puede mejorar el control local¹⁹.

Existen estudios de metaanálisis que concluyen que la asociación de quimioterapia o inmunoterapia a la cirugía, podría aumentar la supervivencia media de los pacientes^{17,18} en comparación con solo cirugía. Sin embargo la asociación de triple terapia presenta menores intervalos de supervivencia¹⁸, lo cual podría explicarse por que esta asociación terapéutica se plantea en los casos mas avanzados.

Bibliografía

1. Lund VJ, Stammberger H, Nicolai P, Castelnovo P, Beal T, Beham A, et al. European position paper on endoscopic management of tumours of the nose, paranasal sinuses and skull base. *Rhinol Suppl.* 2010;22(1):1-143.
2. Lund VJ, Chisholm EJ, Howard DJ, Wei WI. Sinonasal malignant melanoma: an analysis of 115 cases assessing outcomes of surgery, postoperative radiotherapy and endoscopic resection. *Rhinology.* 2012;50(2):203-10.
3. Thompson LD, Wieneke JA, Miettinen M. Sinonasal tract and nasopharyngeal melanomas: a clinicopathologic study of 115 cases with a proposed staging system. *Am J Surg Pathol.* 2003;27(5):594-611.
4. Mendenhall WM, Amdur RJ, Hinerman RW, Werning JW, Villaret DB, Mendenhall NP. Head and neck mucosal melanoma. *Am J Clin Oncol.* 2005;28(6):626-30.
5. Chang AE, Karnell LH, Menck HR. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. *Cancer.* 1998;83(8):1664-78.

6. Moreno MA, Roberts DB, Kupferman ME, DeMonte F, El-Naggar AK, Williams M, et al. Mucosal melanoma of the nose and paranasal sinuses, a contemporary experience from the M. D. Anderson Cancer Center. *Cancer.* 2010;116(9):2215-23.
7. Thompson AC, Morgan DA, Bradley PJ. Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1993;18(1):34-6.
8. Holmstrom M, Lund VJ. Malignant melanomas of the nasal cavity after occupational exposure to formaldehyde. *Br J Ind Med.* 1991;48(1):9-11.
9. Bachar G, Loh KS, O'Sullivan B, Goldstein D, Wood S, Brown D, et al. Mucosal melanomas of the head and neck: experience of the Princess Margaret Hospital. *Head Neck.* 2008;30(10):1325-31.
10. Moreno MA, Hanna EY. Management of mucosal melanomas of the head and neck: did we make any progress? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;18(2):101-6.
11. Wagner M, Morris CG, Werning JW, Mendenhall WM. Mucosal melanoma of the head and neck. *Am J Clin Oncol.* 2008;31(1):43-8.
12. Howard DJ, Lund VJ, Wei WI. Craniofacial resection for tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses: a 25-year experience. *Head Neck.* 2006;28(10):867-73.
13. Clifton N, Harrison L, Bradley PJ, Jones NS. Malignant melanoma of nasal cavity and paranasal sinuses: report of 24 patients and literature review. *J Laryngol Otol.* 2011;125(5):479-85.
14. Penel N, Mallet Y, Mirabel X, Van JT, Lefebvre JL. Primary mucosal melanoma of head and neck: prognostic value of clear margins. *Laryngoscope.* 2006;116(6):993-5.
15. Zada G, Kelly DF, Cohan P, Wang C, Swerdloff R. Endonasal transsphenoidal approach for pituitary adenomas and other sellar lesions: an assessment of efficacy, safety, and patient impressions. *J Neurosurg.* 2003;98(2):350-8.
16. Roth TN, Gengler C, Huber GF, Holzmann D. Outcome of sinonasal melanoma: clinical experience and review of the literature. *Head Neck.* 2010;32(10):1385-92.
17. Meng XJ, Ao HF, Huang WT, Chen F, Sun XC, Wang JJ, et al. Impact of different surgical and postoperative adjuvant treatment modalities on survival of sinonasal malignant melanoma. *BMC Cancer.* 2014;14:608.
18. Gore MR, Zanation AM. Survival in Sinonasal Melanoma: A Meta-analysis. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2012;73(3):157-62.
19. Krengli M, Jereczek-Fossa BA, Kaanders JH, Masini L, Beldi D, Orecchia R. What is the role of radiotherapy in the treatment of mucosal melanoma of the head and neck? *Crit Rev Oncol Hematol.* 2008;65(2):121-8.

Correspondencia

Dr. Ramón Terré Falcón
Servicio ORL. Hospital Universitario Miguel Servet.
Paseo Isabel la Católica, 1-3
50009 Zaragoza. España
E-mail: ramonterre@hotmail.com