

Melanoma do seio da mucosa nasal: caso clínico

MELIZZA COLELLO ^{1*}
NOEL FRAGA ¹
NATALIA CORTABARRÍA ¹

RESUMO

Introdução: O melanoma é a transformação neoplásica maligna dos melanócitos. São neoplasmas malignos muito agressivos e de mau prognóstico, razão pela qual sua detecção e seu tratamento precoces são fundamentais. Dentre os melanomas, 10% daqueles que se localizam no rosto e no pescoço são da mucosa. O melanoma nasossinusal é um tumor muito agressivo, que corresponde a menos de 1% de todos os melanomas.

Objetivo: Conhecer o melanoma cutâneo, amelanótico, topografado na região nasossinusal, por meio de um caso clínico. **Métodos:** Paciente de 72 anos, do sexo feminino, com antecedente de ressecção de um tumor nasossinusal com diagnóstico de melanoma amelanótico e que apresenta, depois de 2 anos, uma tumoração na pálpebra inferior. **Resultados:** Feita uma ressecção da tumoração na pálpebra, depois de realizada uma biópsia que revela um melanoma amelanótico e, posterior reconstrução com retalho cervicofacial. Estuda-se uma extensão da lesão, regional e sistêmica, encontrando-se uma recidiva nos referidos níveis. **Conclusão:** Trata-se de um tumor pouco frequente, agressivo, com capacidade de dar metástases regionais e sistêmicas e alta recorrência local, regional e à distância.

Descritores: Melanoma amelanótico; Cavidade nasal; Metástase neoplásica; Reabilitação.

DOI: 10.5935/2177-1235.2018RBCP0036

INTRODUÇÃO

O melanoma é a transformação neoplásica maligna dos melanócitos, tendo um comportamento, tratamento e prognóstico diferentes, dependendo de serem cutâneos ou mucosos. São neoplasmas malignos muito agressivos e de mau prognóstico, razão pela qual sua detecção e seu tratamento precoces são fundamentais¹. O melanoma nasossinusal é um tumor muito agressivo, que corresponde a menos de 1% de todos os melanomas e menos de 1% dos tumores nessa localização. Caracteriza-se pela alta mortalidade e difícil diagnóstico, sendo a metástase regional um fato frequente^{2,3}.

O melanoma da mucosa é um desafio para o médico assistente, devido à sua alta capacidade de fornecer metástases regionais e sistêmicas, assim como a sua alta capacidade de recorrência local, regional e sistêmica. Devido a todas essas características, esta doença tem baixa taxa de sobrevivência.

Apresentamos um paciente de 72 anos, do sexo feminino, com história pessoal de tumor sinonasal com diagnóstico positivo de melanoma amelanótico, que exigiu múltiplas intervenções e tratamentos que foram realizados de forma incompleta. Após 2 anos, reconsulta por tumor em pálpebra inferior esquerda, de 6 meses de evolução, de rápido crescimento, indolor e com alteração na oclusão palpebral.

O melanoma maligno amelanótico é confirmado por biópsia, coincidindo com a anatomia patológica do tumor anterior.

OBJETIVO

O objetivo deste artigo é conhecer a variante amelanótico do melanoma, e dentro dessas as localizadas na região nasossinusal. Analisaremos sua apresentação clínica e protocolo terapêutico. Apresentando um caso clínico assistido na Cadeira de Cirurgia Plástica, Reconstrutiva e Estética do Hospital de Clínicas, Montevideu, Uruguai.

MÉTODOS

A paciente é uma mulher de 72 anos, com história de tumor nasossinusal, com diagnóstico de melanoma amelanótico há 2 anos, que recebeu cirurgia endoscópica em várias ocasiões e tratamento incompleto com interferon e radioterapia.

A paciente fez nova consulta por tumor em pálpebra inferior esquerda de 6 meses de evolução, com crescimento rápido e indolor, e oclusão palpebral limitada (Figura 1). Nega episódios de infecção e sangramento, sem alteração da acuidade visual, sem diplopia, sem alteração da motilidade oculomotora, bem como alterações no nível nasal, como epistaxe, rinorreia ou obstrução.



Figura 1. Tumor pálpebra inferior.

¹ Hospital das Clínicas, Montevideu, Uruguai.

Ao exame físico, paciente com bom estado geral, Fitzpatrick III. Ao nível da pálpebra inferior esquerda, há um tumor com um diâmetro transversal de 4 cm e um cefalocaudal de 3 cm, polilobulado, suave, móvel em relação aos planos profundos, apresenta contato com a pele e conjuntiva, estendendo-se até a bochecha, indolor. Também apresenta outro tumor na parede lateral nasal direita, envolvendo dobra nasolabial, limites difusos, 2 cm de diâmetro, arredondados, lisos, pedregosos, não presos à pele, móveis em relação aos planos profundos, sem dor. Nenhuma adenomegalia é palpada em qualquer território ganglionar do pescoço.

A biópsia do tumor da pálpebra inferior e estudos são indicados para avaliação da extensão da lesão. São solicitados para avaliação de extensão regional e sistêmica, uma tomografia por emissão de pósitrons (PET) e ressonância magnética nuclear (RMN).

RESULTADOS

A biópsia da lesão da pálpebra inferior reporta recorrência do melanoma maligno, sem pigmento no material da amostra. A imuno-histoquímica relatou um perfil imunofenotípico, adicionando-o ao padrão morfológico e ao antecedente concordante com melanoma amelanótico maligno.

Para a avaliação da extensão lesional, regional e sistêmica, são solicitadas tomografia do crânio, massa facial e órbitas, tórax, abdômen e pelve. Na ressonância da massa facial e das órbitas, observa-se um processo de densidade de tecidos moles que ocupa o seio maxilar direito e se estende para a parede interna da órbita direita, a parede interna da órbita esquerda, células etmoidais e o seio esfenoidal.

Este processo corrói a lâmina crivosa e estende-se para o compartimento intracraniano e destrói a parede interna de ambas as órbitas. No nível da órbita esquerda, plano preséptico, processo expansivo com intenso aprimoramento com meio de contraste. A tomografia de tórax abdome e pelve evidencia lesões secundárias pulmonares, não apresentando metástase regional.

O tratamento cirúrgico é realizado, com base na ressecção da lesão da pálpebra, com critérios paliativos e reconstrução do defeito criado mediante aba locorregional, dermograsus de rotação e avanço da Mustardé, com radioterapia subsequente.

DISCUSSÃO

Os melanócitos são células diferenciadas derivadas da crista neural.

O melanoma maligno representa 4% de todos os tumores malignos da pele, mas causa 80% das mortes por câncer de pele. Menos de 1% dos melanomas corporais totais ocorrem na região sinonasal¹. Não mostra preferência pelo sexo, e a idade de aparência em 80% dos casos é superior aos 50 anos.

Os melanomas têm diferentes comportamentos, tratamentos e prognósticos, dependendo se é cutâneo ou mucoso. O melanoma da mucosa é muito mais comum em pessoas asiáticas. Sua etiopatogênese ainda não está bem esclarecida, ao contrário do que acontece com o melanoma cutâneo, a mucosa não está relacionada à exposição à luz solar, sendo encontrada em seus irritantes de patogênese, como fumaça de tabaco e exposição ao formaldeído, embora ainda não esteja provado⁴.

Em relação à agressividade, os melanomas da mucosa tendem a ser mais agressivos e têm pior prognóstico do que os cutâneos, pelo fato de que a maioria deles está em estágios avançados no momento do diagnóstico³.

Os sintomas e sinais iniciais são inespecíficos. A não especificidade do quadro clínico e o aspecto macroscópico do tumor, juntamente com a inacessibilidade da mucosa nasal

para autoexame, atrasam o diagnóstico, o que explica o mau prognóstico.

Não existe um sistema universal de stadificação para todos os tipos de melanoma mucoso. No entanto, Ballantyne⁵ descreveu em 1970 um sistema de stadificação para o melanoma da mucosa da cabeça e pescoço, que ainda é o mais usado hoje, o qual considera 3 estágios. Doença localizada no estágio I, envolvimento do linfonodo regional do estágio II, doença do estágio III metastático à distância.

Neste caso, classificaremos isso como fase III, estágio avançado, com um prognóstico muito fraco.

A rede vascular e linfática submucosa contribui para o desenvolvimento precoce de metástases desses melanomas.

A confirmação do diagnóstico de melanoma amelanótico é histológica e com técnicas imuno-histoquímicas positivas para a proteína HMB-45 e S-100⁴.

O tratamento de primeira escolha é sempre cirurgia com margens livres. Nos casos em que a extirpação não está completa, o tratamento de escolha é a radioterapia, seja adjuvante ou paliativa⁴.

A linfadenectomia é recomendada apenas no caso de adenopatias clinicamente aparentes. Não há diferenças na sobrevivência de pacientes com e sem comprometimento dos linfonodos dada a taxa precoce e alta de disseminação hematogênica, apesar do manejo agressivo dos gânglios linfáticos¹.

A ressecção da lesão não foi feita com margens oncológicas na superfície ou na profundidade, dada a evolução do quadro clínico. Existe um defeito de 6 cm na direção transversal e 4 cm cefalocaudal, que inclui as subunidades estéticas da parede nasal lateral, pálpebra inferior e face superomedial, malar e lateral (Figuras 2 e 3).



Figura 2. Marcação das margens e desenho do retalho.

Para a reconstrução do defeito criado, são utilizados enxertos e abas. As abas, proporcionam um melhor resultado estético, oferecendo maior suporte de uma estrutura fundamental na proteção do globo ocular, sendo neste caso a opção a escolher. O objetivo da reconstrução é obter uma altura correta e uma margem palpebral estável, um fórnix conjuntival profundo, boa posição do canthus medial e lateral.

Os princípios básicos ligados ao reparo efetivo da pálpebra requerem a reconstrução dos 3 componentes de pele, tecido de suporte e conjuntiva⁵.

Embora o ideal seja reconstruir nos 3 planos, dada a situação clínica do paciente e o progresso de sua doença, optamos por realizar um procedimento de baixa morbidade. Foi feita uma reconstrução da lâmina anterior usando uma aba de rotação e avanço na bochecha, cervicofacial, Mustardé, com vascularização tipo aleatória (Figuras 4 e 5).



Figura 3. Defeito logo após a ressecção.



Figura 5. Reconstrução do defeito.



Figura 4. Levantamento do retalho cérvico-facial.

CONCLUSÕES

O melanoma nasossinusal é um tumor muito agressivo, que corresponde a menos de 1% de todos os melanomas.

Os sintomas e os sinais iniciais são inespecíficos, acrescentado o aspecto macroscópico do tumor, juntamente com a inacessibilidade da mucosa nasal para autoexploração, atrasa o diagnóstico, o que explica o mau prognóstico. Ballantyne descreveu um sistema de teste para melanoma mucoso da cabeça e pescoço, que ainda é o mais usado hoje.

O tratamento de primeira escolha é sempre cirurgia com margens livres. Nos casos em que a extirpação não está completa, o tratamento de escolha é a radioterapia, seja adjuvante ou paliativa.

REFERÊNCIAS

1. Narváez G, Ignacio Alonso J. Compromiso orbitario a partir de melanoma maligno nasossinusal. *Oftalmol Clin Exp*. 2014;7(3):101-6.
2. Roca AML, Ortiz JG, Alfaro G. Reporte de caso: Melanoma Maligno. *Amelanico Nasossinusal*. *Cimel*. 2008;13(2):67-72.
3. Cabrera Morales MM, González González K, Meneses Valencia R, Pérez Pérez JC, Santaclara Laverdeza I. Localización infrecuente del melanoma maligno: cavidad nasal. Presentación de un caso. VII congreso virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de preparación virtuales por internet. [acceso 2018 Abr 7]. Disponível em: http://www.conganat.org/7congreso/vistaImpresion.asp?id_trabajo=307
4. Nunez CV, Rojas CK, De Serdio AJ. Melanoma maligno mucoso de cavidad nasal. *Rev. Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2015;75(2):152-6.
5. Strauch B, Vasconez L, Hall-Findlay EJ. *Grabb's Enciclopedia of Flaps*. 2nd ed. Volume 1. Head and Neck. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 1998.

*Endereço Autor:

Melizza Colello
Av Italia S/N, 11600 Montevideo, Uruguai
E-mail: melicolello@hotmail.com