CASO CLÍNICO

MELANOMA MALIGNO DA MUCOSA NASAL - DOIS CASOS CLÍNICOS -

MALIGNANT MELANOMA OF THE NASAL MUCOSA - A REPORT OF TWO CASES -

Marta Neves*, Joana Pires*, Nuno Trigueiros**, Delfim Duarte**, Fátima Magalhães***, Gustavo Lopes****, Abilio Leonardo**, Teresa Galán*****, A. Maia Gomes*****

RESUMO:

O melanoma maligno da mucosa nasal é uma neoplasia rara e agressiva.

O seu prognóstico desfavorável relaciona-se sobretudo com a sua elevada capacidade de recidiva local e de metastização precoce à distância.

Os autores descrevem dois casas clínicos de melanama da mucasa nasal, ambas com apresentação semelhante mas evolução clínico distinto.

PALAVRAS CHAVE: Melanoma; Mucosa; Neoplasia nasal.

SUMMARY:

Malignant melanoma of the nasal mucosa is a rare and aggressive neoplasm.

Its bad prognosis is related with its high rate of local recurrence and early distant metastatic spread.

The authors report two clinical cases of melanama of the nasal mucosa, both with similar presentation but different clinical outcome.

KEY WORDS: Melanoma; Mucosa; Nasal neoplasm.

Dra. Marta M. Neves

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Pedro Hispano Rua Dr Eduardo Torres, 4454-509 Matosinhos

Tel.: 22 9391000; Fax: 22 9391654

E-mail:marta-neves@sapo.pt

INTRODUÇÃO

As neoplasias nasossinusais são pouco comuns.

Constituem uma entidade de expressão histológica variada que inclui, no grupo dos tumores malignos de origem epitelial, o melanoma.

Apesar dos melanócitos, como derivados da crista neural, se distribuírem amplamente nas superfícies cutâneas e mucosas, incluindo a nasal⁴, o melanoma nesta localização não deixa de ser uma neoplasia rara associada a grande agressividade local e mau prognóstico.

A sua sintomatologia, inicialmente inespecífica, faz com que o diagnóstico seja frequentemente tardio¹.

CASO CLÍNICO I

M.A.D., 85 anos, sexo feminino, caucasiana, reformada, com antecedentes pessoais e profissão anterior irrelevantes.

Interna Complementar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano.

^{**} Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de ORL da Hospital Pedra Hispano

^{***} Assistente Hospitalar Graduada da Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Pedro Hispano.
**** Asistente Manifelar da Serviço de ORI de Manufel Barba Manifela da Hospitala da Serviço de ORI de Manufel Barba Manifela

^{****} Assistente Hospitalar da Serviça de ORL do Hospital Pedro Hispano.
***** Assistente Hospitalar da Serviça de Anatomia Patológica do Hospital Pedro Hispano.

^{******} Director do Serviço de ORL do Hospital Pedra Hispano.

Enviada à consulta externa de ORL do nosso hospital por quadro de epistáxis de repetição à esquerda e obstrução nasal ipsilateral com cerca de 3 meses de evolução, associados a perda ponderal.

O exame objectivo detectou a presença de uma lesão polipóide hemorrágica da fossa nasal esquerda com extensão posterior à nasofaringe.

Não se verificaram outras alterações, nomeadamente presença de adenopatias locorregionais ou lesões cutâneas suspeitas.

A lesão foi sujeita a biópsia para exame anatomopatológico que revelou provável melanoma.

Foi efectuada tomografia computorizada nasossinusal (Figura I) que mostrou a presença, na fossa nasal esquerda, de uma massa de tecidos moles a ocupar os meatos médio e inferior, com extensão à nasofaringe; sem sinais de erosão óssea das estruturas adjacentes.

As tomografias computorizadas cranicencefálica e tóracoabdominal foram normais.



FIGURA 1 - TC NASOSSINUSAL (CASO CLÍNICO I).

A doente foi submetida a maxilectomia parcial com conservação da órbita (Figura 2), e radioterapia adjuvante.

O exame anatomopatológico da peça cirúrgica concluiu tratar-se de um melanoma maligno amelanótico (Figura 3).

Durante o follow-up, 5 meses após a cirurgia, surgiu uma recidiva tumoral ao nivel da mucosa jugal, que se tratou com exérese e radioterapia.



FIGURA 2 - MAXILECTOMIA PARCIAL COM CONSERVAÇÃO DA ÓRBITA (CASO CLÍNICO I).

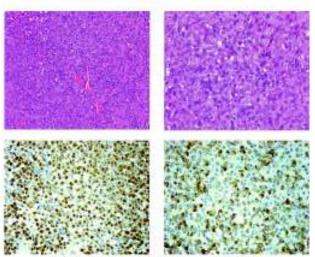


FIGURA 3 - EXAME ANATOMOPATOLÓGICO: MORFOLOGIA E IMUNOHISTOQUÍMICA (PS-100 E HMB-45) COMPATÍVEIS COM MELANOMA MALIGNO AMELANÓTICO (CASO CLÍNICO I).

Cerca de 4 meses após a recidiva, a doente apresentou-se com sinais clínicos de provável metastização à distância (disartria, amaurose), vindo a falecer 2 meses depois.

CASO CLÍNICO II

M.L.F.C., 67 anos, sexo feminino, caucasiana, reformada, com antecedentes pessoais e profissão anterior irrelevantes.

Enviada ao SU do nosso hospital por quadro de epistáxis recorrentes à direita e obstrução nasal ipsilateral com 2 meses de evolução, sem outras queixas.

O exame objectivo revelou uma lesão polipóide da fossa nasal direita com implantação na região septal anterior.

Não se verificou presença de adenopatias regionais nem de lesões cutâneas suspeitas.

Foi efectuada biópsia da lesão, cujo exame anatomopatológico revelou melanoma.

A tomografia computorizada nasossinusal mostrou a presença de uma massa com 2 cm de maior diâmetro implantada na região anterior da fossa nasal direita, limitada ao meato inferior e em contacto com o corneto inferior ipsilateral; sem sinais de erosão óssea; nasofaringe livre (Figura 4).

Tomografia cranioencefálica e radiografia do tórax sem alterações.

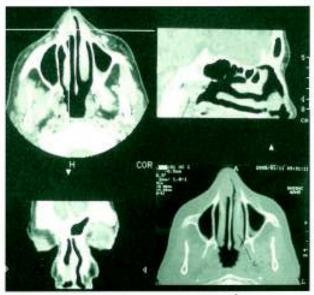


FIGURA 4 - TC NASOSSINUSAL (CASO CLÍNICO II).

A doente foi submetida a exérese cirúrgica da neoplasia por via paralateronasal e a radioterapia adjuvante.

O exame anatomopatológico da peça cirúrgica confirmou tratar-se de um melanoma maligno amelanótico (Figura 5).

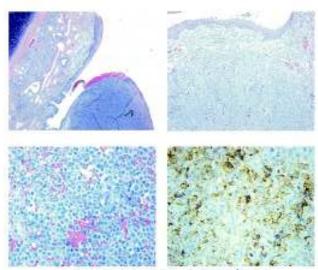


FIGURA 5 - EXAME ANATOMOPATOLÓGICO: MORFOLOGIA E IMUNOHISTOQUÍMICA (HMB-45) COMPATÍVEIS COM MELANOMA MALIGNO AMELANÓTICO (CASO CLÍNICO II).

Neste momento, cerca de 7 meses de follow-up após a cirurgia, mantém boa evolução clínica, sem qualquer sinal de recidiva local ou de metastização.

DISCUSSÃO e CONCLUSÃO

O melanoma maligno da mucosa nasal é uma neoplasia rara (1% ou menos dos melanomas, menos de 4% das neoplasias nasossinusais⁴), agressiva e altamente maligna, de prognóstico desfavorável mesmo após o tratamento.

A elevada taxa de recidiva local e a disseminação precoce à distância são os dois principais factores que parecem influenciar a sobrevida.

A doença afecta principalmente adultos e idosos⁵ (60-80 anos), com incidência ligeiramente maior no sexo masculino em vários estudos^{5,6}.

A etiopatogenia permanece desconhecida.

As lesões intranasais são frequentemente multicêntricas, com localização exacta e margens por vezes difíceis de estabelecer^o. A maioria ocorre na parede lateral da fossa nasal, principalmente nos cornetos médio e inferior, seguindo-se em frequência a região septal^{2,5,8}.

As manifestações clínicas de apresentação mais comuns são a obstrução nasal e a epistáxis^{5,6,7}.

O diagnóstico é histológico e com frequência tardio, embora a maioria dos doentes apresente na altura doença localizada.

Só é possível a identificação intracelular de melanina em 50 a 70% dos casos², sendo a imunohistoquímica (PS100 e HMB45) fundamental nos melanomas amelanóticos.

A TC e a RMN são os meios imagiológicos mais usados'.

A PET pode ser útil em situações específicas como o rastreio de metástases à distância.

O tratamento de eleição é a cirurgia.

Esta, quando exequível, é o meio que oferece a melhor possibilidade de cura e de controlo local da doença⁵.

Em casos seleccionados, a radioterapia adjuvante parece ser benéfica^{3,6}.

O uso de quimioterapia é pouco consistente.

Os dois casos clínicos descritos ilustram as características, forma de apresentação e possível evolução do melanoma maligno da mucosa nasal.

Em ambos, os melanomas são histologicamente amelanóticos (enfatizando a necessidade e importância diagnóstica da imunohistoquímica) e ocorrem em mulheres idosas com um quadro clínico de apresentação semelhante em termos de sintomas locais, tempo decorrido até ao diagnóstico e ausência de doença metastática, quer ganglionar quer à distância, à altura do mesmo.

No entanto, a evolução clínica posteriormente ao diagnóstico parece diferente até ao momento.

No CASO CLÍNICO I tratou-se de uma lesão mais extensa, possivelmente multicêntrica e não tão bem delimitada como a lesão do CASO CLÍNICO II (e que necessitou de uma abordagem cirúrgica mais invasiva), o que pode explicar a recidiva.

Esta provavelmente foi o prenúncio da metastização à distância que, como é habítual, se mostrou incompatível com uma sobrevida prolongada.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Balenger JJ: "Ballenger's Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery". 16th Ed; BC Decker Inc.; 807-27; 2003.
- Damjanov I, Linder J: "Anderson's Pathology". Vol 1; 10th Ed; C.V. Mosby; 1454-57; 1996.
- 3 De Meerleer GO: "Primary Sinonasal Mucosal Melanoma: three different therapeutic approaches to inoperable local disease or recurrence and a review of the literature". Melanoma Res.; 8(5): 449-57; 1998.
- 4 Lund VJ et al: "Management Options and

- Survival in Malignant Melanoma of the Sinonasal Mucosa". Laryngoscope; 109: 208-11; 1999.
- 5 Manolidis S, Donald PJ: "Malignant Mucosal Melanoma of the Head and Neck review of the literature and report of 14 patients". Cancer; 80(8): 1373-86; 1997.
- 6 Medina JE et al: "Current Management of Mucosal Melanoma of the Head and Neck". J. Surg. Oncol.; 83(2): 116-22; 2003.
- 7 Paparella MM et al: "Otolaryngology". Vol III; 3th Ed; Saunders; 2617-24; 1991.
- 8 Seiden AM: "Otolaryngology The Essentials". Thieme; 113-17; 2002.