

MELANOMA PRIMÁRIO DE MUCOSA NASAL

PRIMARY MELANOMA OF THE NASAL MUCOSA

Alexandre Herculanno Ribera Marcião*, Rafael Siqueira de Carvalho*,
Luiz Carlos Nadaf Lima**, Renato Telles de Sousa***, Leandro Tavares Flaiban****

RESUMO

O Melanoma primário de mucosa nasal é um tumor raro, de comportamento agressivo e prognóstico sombrio, correspondendo menos de 1% de todos os melanomas e menos de 4% dos tumores nasossinusais, diferente da pele do nariz que é o local mais comum de câncer de pele. Juntamente com a cavidade oral, são os principais locais de acometimento da mucosa aerodigestiva. Relatamos caso de um paciente idoso, na 7.^a década de vida, com obstrução nasal progressiva e epistaxes recorrentes de tumor de concha nasal inferior em fossa nasal direita, com diagnóstico histopatológico de melanoma. Foi submetido à maxilectomia medial direita com remoção do septo nasal em contato e encaminhado à radioterapia pós-operatório.

ABSTRACT

The primary melanoma of the nasal mucosa is a rare tumor of dismal prognosis and aggressive behavior, with less than 1% of all melanomas and less than 4% of the tumors nasosinusal, unlike the skin of the nose is the most common site of cancer of the skin. Together with the oral cavity, are the main sites of involvement of the mucosa digestive and airway. We report the case of an elderly patient, in the 7th decade of life with progressive nasal obstruction and recurrent epistaxis from inferior turbinate of tumor in right nasal cavity, with histopathologic diagnosis of melanoma. He was submitted to right medial maxillectomy with removal of nasal septum in touch and referred to radiotherapy after surgery.

INTRODUÇÃO

Os tumores malignos da cavidade nasal propriamente dita é uma entidade incomum, porém os tumores nasossinusais malignos são responsáveis por 3% dos tumores malignos aerodigestivos superiores.³

O melanoma primário de mucosa nasal é um tumor raro, de comportamento agressivo e

prognóstico sombrio, correspondendo menos de 1% de todos os melanomas e menos de 4% dos tumores nasossinusais,^{1,5} diferente da pele do nariz que é o local mais comum de lesão cutânea.⁴ Juntamente com a cavidade oral, são os principais locais.

Esses tumores desenvolvem-se a partir de melanócitos na mucosa nasossinusal. Microscopicamente, seu aspecto é bastante variável em suas formas celulares, nucléolos muito

* Médico Residente em ORL do Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV) - Ufam

** Médico Assistencial em ORL do HUGV - Ufam. Mestre em ORL pela Unifesp

*** Professor da disciplina de ORL do Curso de Medicina - Ufam. Mestre em ORL pela Unifesp. Chefe do Serviço de ORL do HUGV - Ufam

**** Médico Assistencial em ORL do HUGV - Ufam

evidentes, núcleos hiper cromáticos e alto número de mitoses, com grânulos melanócitos evidentes.¹ Macroscopicamente, podem apresentar forma polipoide ou ulcerado, e a cor varia de branco, róseo, vermelho a cinza, marrom ou preto.²

Seus sintomas são inespecíficos e tardios, representados por obstrução nasal e epistaxe, podendo confundir com doenças mais prevalentes como rinossinusites crônicas.^{1, 2, 3} Além da sua dificuldade de diagnóstico por conta de sua localização, um terço das lesões podem ser amelanóticas.²

Por conta de seu comportamento agressivo e clínica inespecífica, seu diagnóstico normalmente é tardio para uma lesão já avançada, o que piora substancialmente o prognóstico a curto prazo.

RELATO DO CASO

Paciente idoso, na 7.^a década de vida, tabagista, foi atendido pelo Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas (Universidade Federal do

Amazonas - Ufam), queixando-se de obstrução nasal progressiva à direita, com piora nos últimos 3 meses, evoluindo com epistaxes recorrentes de pequeno volume. À rinoscopia anterior, observou-se massa de aspecto irregular, com manchas escuras e crostas hemáticas ocupando a fossa nasal direita. A Tomografia Computadorizada dos Seios da Face demonstrou material de partes moles preenchendo a metade inferior da fossa nasal direita em toda sua extensão, com comprometimento da parede medial do seio maxilar direito e do septo nasal (Figura 1 A e B). Após biópsia, concluiu-se que o tumor tinha características histológicas de melanoma moderadamente diferenciado.

Após discussão do caso em reunião clínica do Serviço de Otorrinolaringologia, foi programada ressecção cirúrgica com margens e radioterapia subsequente. Durante o ato cirúrgico, foi observada a lesão primária na concha nasal inferior direita com contato com a parede lateral, concha nasal média e septo nasal, sendo realizado Turbinectomia Total Média e Inferior direita, Maxilectomia medial direita e remoção do septo nasal em contato (Figura 2).



Figura 1 A - TC de seios da face, corte axial, com imagem sugestiva de material de partes moles em fossa nasal direita.

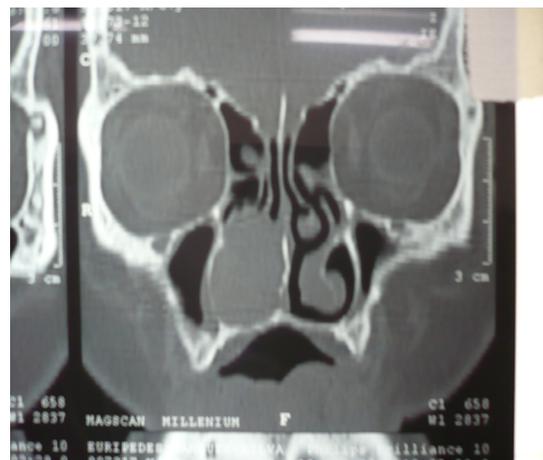


Figura 1 B - TC de seios da face, corte coronal, observando erosão de septo nasal e parede medial de seio maxilar direito.



Figura 2 - Lesão tumoral em conchas nasais média e inferior.

DISCUSSÃO

Os tumores malignos nasais apresentam como fatores de risco a exposição ao níquel, pó de madeira, solventes químicos e principalmente ao tabagismo.⁴ Os Melanomas Nasais, no entanto, não possuem uma etiologia certa e seus fatores de risco são desconhecidos,³ não surgindo de lesões precursoras ao contrário dos melanomas malignos cutâneos. Há autores, no entanto, que sugerem que a exposição ao Formaldeído seria um dos fatores de risco.⁵

Ocorrem geralmente em pacientes de idade avançada, entre 50 e 70 anos de idade, com extremos que podem variar de 23 a 93 anos de idade, havendo discreto predomínio do sexo masculino, embora idade e sexo não influenciem o prognóstico.^{1, 3, 6, 7}

Seus sintomas são inespecíficos, obstrução nasal e epistaxe, sejam isolados ou concomitantes, são os mais observados, os quais podem simular uma rinossinusite crônica. O aumento do volume nasal, a rinorreia, rinolalia, hiposmia, cefaleias fronto-orbitárias, algias faciais, exoftalmia, diplopia nos casos com invasão de órbita.^{1, 3, 6, 7} Uma das características mais notáveis dos melanomas mucosos é o seu curso clínico imprevisível.³

Existe uma divergência entre os autores quanto à prevalência dos locais, sendo os mais prevalentes a parede lateral, as conchas nasais inferiores e médias, o septo nasal, seios maxilares e etmoidais,^{1, 3, 5, 6, 7} porém o sítio preciso de origem do tumor é muitas vezes difícil de se determinar por conta da extensão

das lesões no momento do diagnóstico. Isso se torna ainda mais complicado pela presença de lesões satélites e pela existência de áreas de melanoma amelanótico concomitantes em muitos casos.¹

Em aproximadamente 10 a 50% dos casos, os pacientes podem apresentar metástases ganglionares e em 40 a 76% metástases acometendo pulmão, fígado, cérebro, pele e órbita.¹

O diagnóstico de melanoma pode ser confirmado histologicamente pela presença da melanina preto-castanho-claro por meio das colorações hematoxilina-eosina e prata de Fontana-Masson, pelo exame ultraestrutural, ou por estudos imuno-histoquímicos positivos para proteína S100, VIM e HMB45.^{1, 6, 7} Os marcadores epiteliais (CEA, EMA, citoceratinas) são negativos.¹

O tratamento cirúrgico com ressecção de amplas margens de segurança, envolvendo todas as estruturas ósseas adjacentes à neoplasia, é método de escolha.^{1, 3, 5, 6, 7} A maioria dos autores considera que os resultados com a radioterapia, quimioterapia e a imunoterapia são decepcionantes, ou apenas paliativos naqueles pacientes com margens irressecáveis ou com metástase a distância.^{1, 3, 6, 7} A adição da radioterapia à cirurgia tende a diminuir a taxa de insucesso local, mas não melhora significativamente a sobrevida, por causa da alta taxa de metástases.⁵

O prognóstico do melanoma de fossas nasais é ruim por tratar-se de um tumor bastante agressivo, diagnosticado em formas avançadas pela sua característica intracavitária.

Estudos mostram sobrevidas discretamente

diferentes, porém todos concluem que seu prognóstico é sombrio, onde mais da metade dos pacientes morrem no período de 3 anos (7 a 65%) 1,5 e apenas 22 a 36% apresentam 5 anos de sobrevida.^{1, 5, 6, 7}

Alguns pacientes morrem dentro de algumas semanas ou meses após a apresentação inicial dos sintomas, com rápida disseminação da doença apesar do tratamento cirúrgico. Outros permanecem um longo período de tempo sem a manifestação da doença até que algum fator prejudique o equilíbrio imunológico, o que permite uma recorrência agressiva a curto prazo. Outros sobrevivem por períodos maiores intercalados pelo surgimento de metástases locais e cervicais que podem ser controladas cirurgicamente.¹

CONCLUSÃO

Por se tratar de uma neoplasia de mucosa rara, com sintomas tardios, de comportamento agressivo e diagnóstico tardio, os estudos voltados para o melanoma de mucosa nasal no intuito de esclarecer seus fatores de risco, desenvolver métodos de diagnóstico precoces e modalidades terapêuticas mais eficazes são difíceis de serem desenvolvidos.

Dessa forma, seus sintomas, que são

inespecíficos, não devem ser menosprezados, uma vez que o único fator que melhora a sobrevida do paciente é seu diagnóstico precoce.

REFERÊNCIAS

1. Guimarães RES, Becker HMG, Ribeiro CA, Crossara PFBT, Brum LRA, Melo MMO. Melanoma maligno da mucosa nasossinusal: revisão da literatura e relato de dois casos. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. 2003; 69 (1): 131-5.
2. Silva TE, Rabuske PA, Bernz MCN, Hass LJ, Nemetz MA. Melanoma Mucoso: Relato de Caso. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*. 1999; 65 (2): 176-9.
3. Person OC, Nishimoto ES, Okada EF, Hamasaki SF, Nardi JC, Dell'aringa AR. Melanoma Maligno Primário de Mucosa Nasal. *International Archives of Otorhinolaryngology*. 2005; 9 (1): 80.
4. Bhattacharyya N. Cancer of Nasal Cavity - Survival and factor influencing prognosis. *Arch otolaryngology Head Neck Surgery*. 2002; 128: 1079-108.
5. Jahn V, Brenner H, Garbe C, Maassen MM, Moehrle M. Melanoma of the Nose: Prognostic Factors, Three - Dimensional Histology, and Surgical Strategies. *Laryngoscope*. 2006; 116: 1204-1211.
6. Bradley PJ. Primary malignant mucosal melanoma of the head and neck. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*. 2006; 14: 100-4.
7. Branwein MS, Rothstein A, Lawson W, Bodian AC, Urken ML. Sinonasal Melanoma: A Clinicopathologic Study of 25 Cases and Literature Meta-analysis. 1997; 123(3): 290-6.
8. Dauer EH, Lewis JE, Rohlinge AL, Weaver AL, Olsen KD. Sinonasal melanoma: A clinicopathologic review of 61 cases. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 2008; 138: 347-52.