



Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios  
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Periodicidad continuada

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
[revistaorl@revistaorl.com](mailto:revistaorl@revistaorl.com)  
web: [www.revistaorl.com](http://www.revistaorl.com)

*Director:*

José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

*Comité Editorial:*

Carmelo Morales Angulo (Cantabria)

Darío Morais Pérez (Valladolid)

Ángel Muñoz Herrera (Salamanca)

Manuel Tapia Risueño (Ponferrada. León)

Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño)

Jaime Santos Pérez (Valladolid)

Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid)

Javier Martínez Subías (Soria)

Pablo Casas Rodería (León)

Enrique Coscarón Blanco (Zamora)

José Granell Navarro (Ávila)

María Jesús Velasco García (Ávila)

Ana Isabel Navazo Eguía (Burgos)

José Luis Alonso Treceño (Palencia)

*Comité Externo Nacional:*

Ángel Ramos Macías (Gran Canaria)

Carlos Ochoa Sangrador (Zamora)

Luis Lassaleta Atienza (Madrid)

Francisco García Purriños (Murcia)

José Luis Llorente Pendás (Asturias)

Constantino Morera Pérez (Valencia)

Juan Ignacio Rayo Madrid (Badajoz)

# Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

[www.revistaorl.com](http://www.revistaorl.com)

Caso clínico

## Melanoma maligno de fosa nasal, a propósito de un caso

### Malignant melanoma of nasal fossae, a propos of a case

*Pablo Santos Gorjón<sup>a</sup>, María Gil Melcón<sup>b</sup>, Fernando Franco Calvo<sup>b</sup>, Luis Alberto Guardado Sánchez<sup>b</sup>, María Rey Marcos<sup>b</sup>, Juan Luis Gómez González<sup>b</sup>.*

<sup>a</sup> *Servicio de ORL. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila. España*

<sup>b</sup> *Servicio de ORL. Hospital Clínico Universitario. Salamanca. España*

Contacto: [pabmaransantos@hotmail.com](mailto:pabmaransantos@hotmail.com)

Recibido: 19/07/2012	Aceptado: 22/07/2012	Publicado: 31/07/2012
-------------------------	-------------------------	--------------------------

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Referencia del artículo:

Santos-Gorjón P, Gil-Melcón M, Franco-Calvo F, Guardado-Sánchez LA, Rey-Marcos M, Gómez-González JL. Melanoma maligno de fosa nasal a propósito de un caso. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2012; 3(18):179-185

**Resumen**

**Introducción:** El melanoma de fosa nasal (MMFN) supone un 4% de los tumores malignos nasosinusales y sólo un 20% carecen de melanina. La clínica es inespecífica y retrasa el diagnóstico. Presentamos el caso de una mujer de 80 años que acude a consulta por insuficiencia respiratoria nasal, otalgia izquierda y epistaxis de 8 meses de evolución. A la exploración se evidencia una formación de coloración oscura, polipoidea-carnosa. La TC muestra una masa sin erosión ósea. La biopsia con anestesia local arroja el resultado de melanoma amelanótico. Debido a la edad de la paciente y a su estado general se opta por realizar un abordaje endoscópico frente a una cirugía abierta. La paciente permanece asintomática hasta un año después en que se palpa una pequeña adenopatía laterocervical izquierda de más de 3 cm de diámetro que se confirma mediante PAAF que es una metástasis del melanoma. Se realiza vaciamiento radical cervical y se produce una fístula de linfa como complicación que cede con medidas compresivas. La paciente permanece otros 4 años asintomática desde entonces.

**Discusión:** El tratamiento de elección es quirúrgico. Es un tumor radiorresistente. En casos seleccionados podemos ayudarnos de la inmunoterapia activa (Interferon y Cimetidina en combinación) y la QT dirigida. Las supervivencias a los 5 años varían del 6.5% al 34%.

**Conclusión:** Proponemos la cirugía endoscópica para tumores no infiltrantes o en pacientes que por su estado general no puedan someterse a cirugías muy agresivas.

**Palabras clave:** Melanoma maligno; fosa nasal; T-311; Abordaje endoscópico

**Malignant melanoma of nasal fossae a propos of a case****Summary**

**Introduction:** The melanoma of the nasal fossae represents a 4% of all sinonasal malignant tumors. The symptoms are unspecific, thus delaying diagnosis. We present a case of a woman of 80 years of age. She has hypertension and a degenerative heart disease, and presents nasal respiratory insufficiency, left otalgia and epistaxis of 8 months of evolution. Examination revealed a dark, polypoidal, fleshy mass. The CT revealed a mass that occupied that space, without bone erosion. A biopsy of the mass revealed that it was an amelanotic melanoma. Due to the age of the patient and her general pathology, endoscopic sinonasal surgery was applied. The pathological anatomic analysis confirmed that it was a malignant round cell melanoma with the following phenotype: positive for Vimentin, positive for nuclear S-100, focal positive for HMB-45, negative, melan A<sup>+</sup> negative for HMB-45 with heterogeneous intensity, and negative for ENE and ALC. The patient did not present symptoms until a year later, when she discovered a small laterocervical adenopathy. A FNAP confirmed that the melanoma had metastatized. The patient underwent a radical neck dissection and remained 15 months without symptoms. She is currently going through monthly revisions.

**Discussion:** The treatment of choice is surgery. Selective neck dissection is not justified. This tumor is radioresistant. Active immunotherapy (a combination of Interferon and Cimetidine) and targeted chemotherapy have also been used, mainly in inoperable cases. Five-year survival ranges between 6.5% and 34%.

**Conclusion:** We propose endoscopic surgery for non-infiltrating tumors or for patients who cannot undergo very aggressive surgery due to their general condition.

**Keywords:** Malignant melanoma; nasal fossae; T-311; Endoscopic approach.

## Introducción

Los melanomas constituyen un 1.2% de los tumores malignos de todo el organismo. Dentro de los melanomas un 20% se localizarían en cabeza y cuello y de estos tan sólo un 10% se presenta en membranas mucosas, ya que la gran mayoría son de localización cutánea. Equivalen a 0.5-0.85% de los melanomas malignos del organismo, y a menos de un 4% de todas las neoplasias malignas que afectan a fosas nasales y senos paranasales [1].

Lüke en 1869 publica el primer caso descrito como melanoma primario maligno de Fosa nasal y senos paranasales. En 1974 Zack y Lawson describen por primera vez la existencia de células dendríticas con melanina en el estroma del tabique nasal y los cornetes. Hasta entonces existía gran controversia para admitir la localización primaria de estos tumores en fosas nasales [2].

El MMFN parece originarse en melanocitos normales preexistentes en la zona no existiendo una lesión preexistente en la zona del asiento del tumor. Los melanocitos son células diferenciadas derivadas de la cresta neural durante el periodo embrionario, segregan un pigmento, la melanina y están normalmente presentes en la piel, membranas mucosas, piamadre y la úvea. No muestran preponderancia de sexo y la edad media de aparición tiene una distribución bimodal en torno a 50-60 años y después a los 60-70 años [3].

Dentro de estas la localización más frecuente se sitúa en la parte anterior del septum y cornetes medio e inferior, también en seno maxilar, aunque en algunos casos es difícil establecer el sitio de origen debido a su gran tamaño [1].

La clínica es inespecífica: epistaxis, congestión nasal u obstrucción nasal unilateral. Es excepcional el dolor. También puede asociar poliposis nasal. Macroscópicamente el tumor puede ser muy variado: formaciones polipoideas pediculadas o sesiles, firmes o friables, de fácil sangrado a la manipulación, frecuentemente pigmentadas de color grisáceo. Existen formas acrónicas. A la rinoscopia suelen mostrarse como una granulación exuberante polipoidea muy pigmentada, negruzca, acrómica ó rosácea [4]. El diagnóstico histológico es difícil debido al polimorfismo de estos tumores y se precisa inmunohistoquímica [5]: HMB-45, tinción Fontana-Masson que tiñe la melanina (aunque hay formas amelanóticas), y S-100, Vicentina, T-311, SKIC 3. El T311 (anticuerpo para tirosinasa) la enzima llave para la síntesis de melanina, es el marcador más sensible para el diagnóstico del melanoma nasosinusal y emerge como el marcador más útil para el diagnóstico de melanoma mucoso de cabeza y cuello [6, 7].

El diagnóstico diferencial se debe hacer con esteseuroblastoma olfatorio, linfoma y plasmocitoma, carcinomas indiferenciados, rbdomiosarcomas y fibrohistiocitoma maligno.

El estudio tomográfico nos informará de la extensión de la lesión y así de su estadiaje y es más importante que los índices de Breslow y Clark cutáneos.

## Descripción

Mujer de 80 años con cardiopatía hipertensiva, hipotiroidismo en tratamiento hormonal sustitutivo, hipercolesterolemia en tratamiento con estatinas y fibrilación auricular en tratamiento con digitálicos y antiagregación. Acude a consulta por presentar desde hace unos 8 meses epistaxis de repetición por izquierda con otalgia refleja e insuficiencia respiratoria nasal homolateral. La rinoscopia muestra una formación oscura, polipoidea-carnosa posiblemente dependiente de septum en zona superior del área III, que ocupa toda la fosa y parece no infiltrante. Se solicita TC, previo a la toma de biopsia.



Figura 1. Corte TC axial con contraste; masa de partes blandas que afecta a antro maxilar izquierdo, ocupa casi totalmente fosa nasal izquierda y se extiende posteriormente hacia rinofaringe. Existe una dilatación de la región infundibular de antro maxilar y cambios inflamatorios inespecíficos por retención de producto de secreción en seno frontal, celdillas etmoidales, y seno esfenoidal.

Se realiza toma de biopsia con anestesia local en la que se objetiva que se trata de una masa friable que es informada como infiltración por melanoma amelanótico de célula redonda. Debido a la edad de la paciente y a su patología general junto al tamaño no tan importante del tumor, se rechaza la cirugía abierta mediante abordaje de Weber-Ferguson paralateronasal como primera opción, y se decide hacer CENS para extirpación de la lesión.

Para caracterizar mejor la lesión se realiza una RMN.



Figura 2. Corte coronal que muestra una masa que ocupa la totalidad de fosa nasal izquierda ligeramente hipointensa en T1 y T2 con captación de contraste. Presenta una extensión a zona de las coanas con aspecto polipoideo que llega a romper parcialmente la luz nasofaríngea. Retención de secreciones en seno frontal, celdillas etmoidales anteriores y seno maxilar izquierdos así como seno esfenoidal.

La Anatomía patológica de la pieza quirúrgica es informada como melanoma maligno tipo célula redonda, Vicentina positivo, S-100 positivo, HMB-45 positivo focal, HMB-45 negativo melan A<sup>+</sup> con intensidad heterogénea.

Tras la cirugía, la paciente permanece asintomática, hasta 14 meses después que se le palpa una pequeña adenopatía laterocervical izquierda nivel II de 3x2 cm de diámetro. Se realiza una PAAF, que resulta positiva para metástasis de melanoma. Tras un estudio de extensión mediante TC que descarta metástasis a distancia, pero sí describe otras dos adenopatías en área IIb, se realiza vaciamiento radical cervical izquierdo. Cuatro años después la paciente está libre de enfermedad.

## Discusión

La vía paralateronasal es la vía de abordaje de elección [1] clásicamente aunque el avance de los abordajes endoscópicos permite extirpaciones seguras en casos seleccionados y realizar maxilectomías mediales endoscópicas que son tan seguras hoy día como un abordaje abierto. La actitud sobre las cadenas cervicales ante ausencia de metástasis es controvertida, la disección cervical reglada no está justificada siendo en la mayoría de los casos ausente cuando no existen adenopatías [6]. Se está proponiendo la generalización de la realización de búsqueda de ganglio centinela para cualquier melanoma de cabeza y cuello, excepto para metástasis de localización parotídea.

El melanoma es por definición un tumor radiorresistente por lo que la radioterapia no está indicada como primera opción terapéutica aunque puede utilizarse como coadyuvante a la cirugía sobre la zona de asiento del tumor pero no sobre cadenas cervicales. También se puede usar como tratamiento paliativo si existe dolor o sangrado [7]. La inmunoterapia activa (Interferon y Cimetidina en combinación) y la quimioterapia dirigida se usan como consolidación o en caso de metástasis con un pobre resultado (15-20% de respuestas) [1]. El pronóstico es malo, sobre todo si lo comparamos con los melanomas de la piel [8]. La supervivencia media de unos 8 meses tras el diagnóstico con más del 50% de fallecimientos en los primeros 3 años. A los 5 años sólo es del 6.5% al 30% [6]. El riesgo de recidiva local y metástasis tardía justifica un control prolongado [9].

Mientras que el pronóstico de los melanomas cutáneos ha mejorado por la mayor rapidez en el diagnóstico y concienciación de la población en el caso de esta localización la sintomatología anodina retrasa el diagnóstico [10].

## Conclusiones

El melanoma maligno de fosas nasales y senos paranasales es un tumor raro de muy mal pronóstico. El tratamiento es quirúrgico con o sin asociación de radioterapia. Proponemos la C.E.N.S. como posibilidad quirúrgica en tumores de pequeño tamaño que no infiltran estructuras vecinas o en pacientes que por su estado general no puedan someterse a cirugías muy agresivas.

## Bibliografía

1. Jahn V, Breuninger H, Garbe C, Maassen MM, Moehrle M. Melanoma of the nose: prognostic factors, three-dimensional histology, and surgical strategies. *Laryngoscope* 2006; 116:1204-11.
2. Mendenhall WM, Amdur RJ, Hinerman RW, Werning JW, Villaret DB, Mendenhall NP. Head and neck mucosal melanoma. *Am J Clin Oncol.* 2005; 28:626-30.
3. Choi YS, Han GS, Choi JS, Jang TY. Two cases of malignant melanoma in turbinate and maxillary sinus. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009; 263:996-1000.
4. Eyden B, Pandit D, Banerjee SS. Malignant melanoma with neuroendocrine differentiation: clinical, histological, immunohistochemical and ultrastructural features of three cases. *Histopathology* 2011;47:402-9.
5. Shashi Prasad KR, Jones AS, Birchall M, Krajacevic J, Helliwell TR. Immunocytochemical analysis of malignant melanoma of the nasal cavity and sinuses using tissue microarray. *Histopathology* 2011; 50:516-9.
6. Kharoubi S. Malignant melanoma of nasal fossae: clinical and therapeutic considerations about three cases. *Cancer Radiother* 2009; 9: 99-103.
7. Dauer EH, Lewis JE, Rohlinger AL, Weaver AL, Olsen KD. Sinonasal melanoma: A clinicopathologic review of 61 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011 ;138:347-52.
8. Kung B, Deschenes GR, Keane W, Cunnane M, Jacob-Ampuero MP, Rosen M. Paranasal sinus melanoma masquerading as chronic sinusitis and nasal polyposis. *Ear Nose Throat J.* 2009; 86:561-4.
9. Pomar Blanco P, San Román Carbajo J, Bouso Montero M, Martín Villares C, Fernández Pello M, Tapia Risueño M. Sinonasal mucosal melanoma. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 2007; 34: 349-58.
10. Peng RQ, Wu GH, Chen WK, Ding Y, Ma J, Zhang NH, Su YS, Zhang XS. Clinical characteristics and prognosis of primary nasal mucosal melanoma, a report of 44 cases. *Ai Zheng.* 2011; 25:1284-6.