

Melanoma mucoso orofaríngeo con infiltración a amígdala

Mucosal oropharyngeal melanoma with tonsil infiltration

Anibal Lázaro Serrú Estévez^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-3149-7972>

Yulia Esther Martín Suárez¹ <https://orcid.org/0000-0001-8016-7385>

Otto Alemán Miranda² <http://orcid.org/0000-0001-8275-0259>

¹Hospital Docente de Oncología “María Curie”. Camagüey, Cuba.

²Hospital General Docente “Orlando Pantoja Tamayo”. Santiago de Cuba, Cuba.

*Autor para la correspondencia: alse15221@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El melanoma de las mucosas es un tumor poco frecuente, que representa el 1 % de todos los melanomas. Se caracteriza por ser una neoplasia agresiva y de mal pronóstico.

Objetivo: Describir un caso infrecuente de melanoma orofaríngeo ubicado en la mucosa de la amígdala.

Caso clínico: Paciente de 69 años de edad, femenina, negra, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial, obesidad mórbida e historial de ser fumadora inveterada por más de 30 años. Fue atendida durante varios meses por cuadro de odinofagia sin mejoría aparente. Se decide su intervención quirúrgica, realizándose amigdalectomía izquierda y disección ganglionar cervical izquierda de niveles I al V.

Conclusiones: El melanoma de la mucosa faríngea no es frecuente y debido a que muchas veces es asintomático. Se debe realizar su pesquisa activamente para conformar un diagnóstico temprano de la enfermedad y evitar la aparición de metástasis lo que permite intervenirlo quirúrgicamente lo antes posible.

Palabras clave: melanoma de mucosa; melanoma orofaríngeo; cáncer de orofaringe.

ABSTRACT

Introduction: Mucosal melanoma is a rare tumor, representing 1 % of all melanomas. It is characterized by being an aggressive neoplasm with a poor prognosis.

Objective: to describe a rare case of oropharyngeal melanoma located in the tonsil mucosa.

Clinical case: 69-year-old female, black, with a personal pathological history of arterial hypertension, morbid obesity and a history of being an inveterate smoker for more than 30 years. She was treated for several months due an odynophagia without apparent improvement. The surgical intervention of her was decided, performing left tonsillectomy and left cervical lymph node dissection from levels *I* to *V*.

Conclusions: Melanoma of the pharyngeal mucosa is not frequent and because it is often asymptomatic, it must be actively investigated to make an early diagnosis of the disease and avoid the appearance of metastases, thus allowing surgery to be performed as soon as possible.

Keywords: mucosal melanoma; oropharyngeal melanoma, oropharyngeal cancer.

Recibido: 14/01/2022

Aceptado: 12/03/2022

Introducción

El melanoma de las mucosas es un tumor poco frecuente, que representa el 1 % de todos los melanomas. En contraste con el melanoma cutáneo cuya incidencia va en aumento, la incidencia del melanoma de las mucosas permanece estable.

La mayoría de los melanomas mucosos ocurren en la región de la cabeza y el cuello (55,4 %), seguida de la localización ano-rectal (23,8 %), la mucosa genital femenina (18 %) y la mucosa del tracto urinario (2,8 %).^(1,2,3,4)

La afectación nasosinusal es la más frecuente, representada por 59 - 80 %, seguida de cavidad oral con un 16 – 41 % y posteriormente la orofaringe, laringe y esófago que juntos representan cerca de 5 %.^(1,5,6)

En la literatura se considera que el melanoma de orofaringe es muy raro.⁽²⁾

Es una neoplasia agresiva y de mal pronóstico que tiende a presentarse en estadíos avanzados, en fase de crecimiento vertical. Su diagnóstico es un desafío debido a las ubicaciones anatómicas ocultas y que los estadíos iniciales tienden a ser relativamente asintomáticos.^(2,6)

Los síntomas de presentación más frecuentes son obstrucción nasal, epistaxis, otitis media, diplopía y disfagia.^(6,7)

El melanoma de las mucosas tiene una forma de presentación más tardía que la cutánea. La edad media en el momento del diagnóstico es 70 años, con rango que oscila entre los 60 a los 80 años, aunque el melanoma de la cavidad oral se desarrolla en edades más tempranas.^(1,2)

Aunque algunos autores refieren que se presenta por igual en ambos sexos la mayoría coincide en que es ligeramente más frecuente en los hombres.^(1,2,7)

Los tratamientos del melanoma mucoso son cirugía, seguida de radioterapia posoperatoria.^(6,7,8)

El objetivo de este trabajo fue describir un caso infrecuente de melanoma orofaríngeo ubicado en la mucosa de la amígdala.

Caso clínico

Paciente de 69 años de edad, femenina, negra, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial, obesidad mórbida e historial de ser fumadora inveterada por más de 30 años. Estuvo atendida durante varios meses en el Hospital Provincial “Amalia Simoni Argilagos” por cuadro de odinofagia sin mejoría aparente.

Fue referida al Servicio de Cirugía de cabeza y cuello del Hospital Oncológico “María Curie” manifestando incremento paulatino de la odinofagia.

Al examen físico en vías aerodigestivas superiores se observa en el polo inferior de amígdala izquierda lesión de color negro parduzco, de superficie irregular y rugosa, de bordes no bien definidos, de aproximadamente 2 cms de diámetro. A nivel cervical no se palpan adenopatías (Fig. 1).

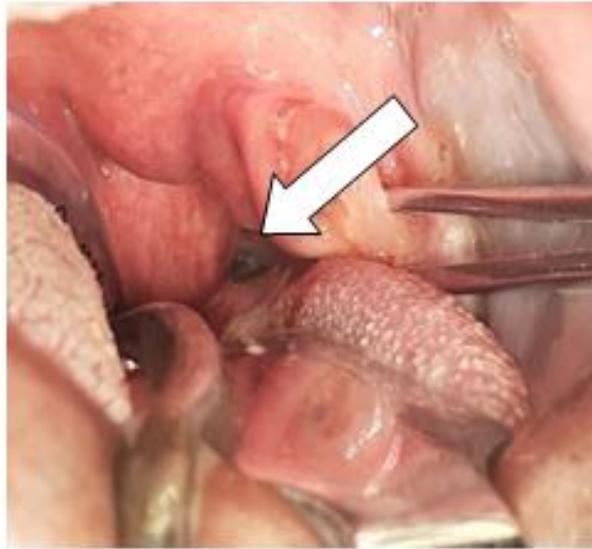


Fig. 1 – Amígdala con cambio de coloración negro parduzco.

Se le realiza biopsia por ponche de la lesión en amígdala que informa; Melanoma maligno ulcerado primario de mucosa (Fig. 2).

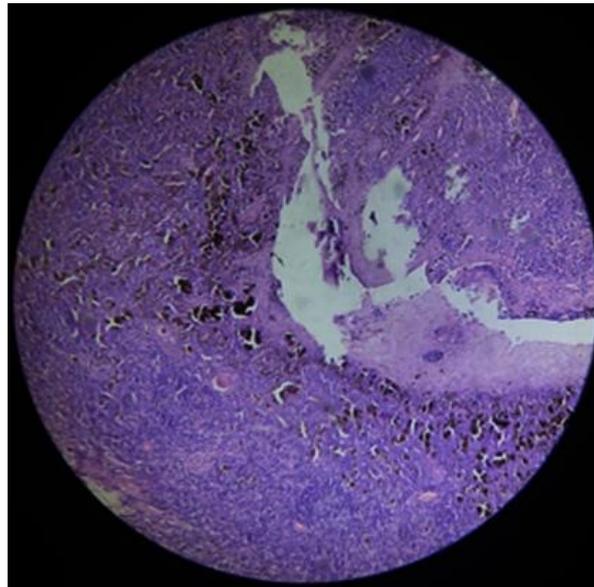


Fig. 2 – Histología de la pieza quirúrgica; se observa infiltrado polimorfo de células epitelioides pleomórficas con porciones de melanina.

Debido al potencial metastásico de los melanomas se realizan estudios tomográficos de cráneo, cuello, tórax y abdomen que no encontraron extensión de la lesión a otras regiones. El resto de los estudios realizados fueron normales.

Se decide su intervención quirúrgica, la cual se lleva a cabo antes de cumplir un mes de su evaluación inicial y se le realiza amigdalectomía izquierda y disección ganglionar cervical izquierda de niveles I al V (Fig. 3).



Fig. 3 – Transoperatorio de la disección ganglionar del cuello.

Se le realiza biopsia de pieza quirúrgica, observándose infiltración difusa a amígdala por un melanoma maligno primario de mucosa bien resecado. Los ganglios presentan hiperplasia reactiva.

Con dicho resultado histopatológico sumado a los imagenológicos se estadía el tumor como pT3 N0 M0 Etapa *III* y se decide indicar tratamiento radiante adyuvante.

Al ser valorada por el servicio de radioterapia, pese a contar con criterios suficientes, resulta imposible administrar el tratamiento pues el peso de la paciente excedía el límite máximo de la camilla del equipo de radioterapia.

Se decide intentar tratamiento sistémico con quimioterapia, pero para entonces la paciente se encontraba en cuadro depresivo que impidió su asistencia al hospital.

Después de cuarenta días de su intervención quirúrgica es admitida en el servicio de urgencias del hospital con mal estado general y deshidratación severa y horas después fallece de tromboembolismo pulmonar de rama gruesa.

Discusión

El melanoma mucoso de la región de cabeza y cuello fue descrito por primera vez por *Weber* en 1856, y desde entonces ha sido objeto de un número cada vez mayor de estudios retrospectivos dado el hecho, de que su rareza no ha permitido la realización amplia de ensayos clínicos o estudios prospectivos.⁽⁹⁾

Se le considera un tipo raro de melanoma y a la vez uno de los cánceres más difíciles de tratar debido a su naturaleza altamente agresiva. Los factores de riesgo bien establecidos para los melanomas cutáneos, no se aplican para este tipo de tumor.^(9,10)

El melanoma mucoso primario de la región de cabeza y cuello es una neoplasia de origen melanocítico y hasta el momento actual su etiopatogénesis es entendida pobremente. Esta neoplasia es causada por la migración de melanocitos neuroectodérmicos, lo que explica lo raro o llamativo de su aparición en mucosas no derivadas del ectodermo como las presentes en nasofaringe, laringe, esófago y árbol traqueo bronquial.⁽⁷⁾

La edad de esta paciente se encontraba en el rango de edades más frecuentes en que aparece esta enfermedad descrita entre los 60 y 80 años y aunque los melanomas mucosos son más frecuentes en las mujeres en sentido general, son menos frecuentes en este sexo en la región de la cabeza y el cuello.^(1,4,7)

Según *Youssef* y otros,⁽⁴⁾ y *Ballester Sánchez* y otros,⁽¹⁾ el melanoma mucoso es dos veces más frecuente en personas blancas que en personas de piel negra y aunque la paciente en cuestión era de piel negra eso no limita su aparición. Contrario a esas estadísticas y coincidiendo con este caso *Massilamani* y otros,⁽¹¹⁾ refiere que el melanoma mucoso maligno tiene mayor prevalencia en negros, japoneses e indios.

La casi totalidad de los estudios donde refieren melanomas mucosos en la región de la cabeza y el cuello describen como muy rara la presentación de estos en orofaringe e incluso muchos de ellos no la encontraron.^(1,4)

Un tercio de los pacientes son asintomáticos al diagnóstico, su presentación puede ser descrita por la aparición y crecimiento rápidos de una lesión pigmentada que puede ser nueva o existir anteriormente por un período variable de tiempo.

El tratamiento del melanoma mucoso de cabeza y cuello sigue siendo tema de discusión. La cirugía continúa siendo el tratamiento de elección. La resección radical del tumor con márgenes o bordes quirúrgicos libres de tumor es el único tratamiento curativo y asegura el mayor control tumoral, excepto en tumores intratables y en los casos con metástasis. En

casos inoperables, la quimioterapia puede ser usada para reducir el tamaño del tumor, lo que permitiría posteriormente llevar a cabo la cirugía. Cirugías mutilantes para grandes tumores no son recomendadas, pues incluso con tratamiento quirúrgico el nivel de recurrencias puede ser mayor del 50 % y las metástasis son frecuentes. La mayoría de los pacientes mueren en los primeros dos años con complicaciones de la enfermedad.^(7,10)

La radioterapia como tratamiento primario o combinado con la cirugía continúa siendo controversial, pero puede lograr control local moderado. Aunque el melanoma no es clásicamente radiosensible la radioterapia es una opción para los tumores irreseccables.

Hasta la fecha la quimioterapia y la inmunoterapia no han probado beneficios en el control local y la supervivencia. Las opciones de tratamiento más recientes incluyen los inhibidores del BRAF, la administración sistémica e intralesional de interleukin-2, la activación de receptores tipo Toll con imiquimod, el tratamiento con el bacilo de Calmette-Guerin, la terapia con interferón y algunas vacunas oncolíticas.

Luego de la terapia primaria, la recurrencia de la enfermedad puede ocurrir incluso 10 a 15 años después. Durante el seguimiento de los casos operados, la presencia de células circulantes de melanoma se considera un marcador para la detección de casos de alto riesgo de recurrencia y de pobre supervivencia.^(7,10,11)

Debido a su naturaleza asintomática y su diagnóstico tardío el pronóstico es desfavorable, con supervivencia a los 5 años según *Fonsêca*,⁽⁷⁾ de tan solo 5 – 20 %, aunque otros autores como *Lawaetz Mad*, refieren cifras entre 10 – 39 %.⁽¹⁰⁾

Se concluye que el melanoma de la mucosa faríngea no es frecuente, y debido a que muchas veces es asintomático, se debe efectuar su pesquisa activamente para realizar un diagnóstico temprano de la enfermedad, y evitar la aparición de metástasis, permitiendo así ser intervenidos quirúrgicamente lo antes posible.

Referencias bibliográficas

1. Ballester Sánchez R, De Unamuno Bustos B, Navarro Mira M, Botella Estrada R. Mucosal Melanoma: An Update. *Actas Dermosifiliográficas*. 2015;106(2):96-103. DOI: <https://10.1016/j.ad.2014.04.0122>
2. Jena A. A rare case of oropharyngeal melanoma: Case report and brief review of literature. *Indian Journal of Oral Sciences*. 2016;7(1):63-6. DOI: <https://10.4103/0976-6944.176381>

3. Jeffrey F, Scott R. Noncutaneous Melanoma. Australia. 2018. Edition Gerstenblith, Codon Publications, Brisbane. DOI: <https://dx.doi.org/10.155867>
4. Youssef D, Vasani S, Marquess J, Cervin A. Rising incidence of head and neck mucosal melanoma in Australia. The Journal of Laryngology & Otology. 2017;131 (Suppl. S2): 25–8. DOI: <https://10.1017/S0022215116009385>
5. Dominiak, N. Mucosal melanomas: Site-specific information, comparisons with cutaneous tumors, and differential diagnosis. Semin Diagn Pathol. Elsevier. 2016;33:191-7. DOI: <https://10.1053/j.semdp.2016.04.003>
6. Wang YT, Tsai YT, Tsai MS, Yang MY, Chang GH, Wu CY. Metastatic Melanoma of Oropharynx: A Case Report and Systemic Review of Literature. International Journal of Head and Neck Science. 2019. [acceso 18/04/2021];3(4):219-24. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/344563121>
7. Fonsêca TC, Abrahão AC, Guedes FR, Junior VM, Janini MER. Primary melanoma with oral and sinonasal involvement: A rare case report. Int J Case Rep Images 2020;11:101108Z01TF. DOI: <https://10.5348/101108Z01TF2020CR>
8. Abugideiri M. Adjuvant Radiation Therapy Improved Local Control for Primary Mucosal Melanoma of the Head and Neck. International Journal of Radiation Oncology. 2016;96 (Suppl. S2):384–85. DOI: 10.1097/COC.0b013e31828d73bf
9. Plavec G. Mucosal melanoma of the head and neck: a population-based study from Slovenia, 1985-2013. Radiation Oncology J. 2016;11:137. DOI: <https://10.1186/s13014-016-0712-9>
10. Lawaetz M. Primary mucosal melanoma of the head and neck in Denmark, 1982–2012: Demographic and clinical aspects. A retrospective DAHANCA study, Acta Oncologica, 2016;55 (8):1001-8 DOI: <https://10.3109/0284186X.2016.1143117>
11. Massilamani F, Kailasam S, Vishnu CK, Poorani R. Primary Mucosal Melanoma of Upper Alveolar Ridge and Hard Palate – A Case Report. Asian Oncology Research Journal, 2018[acceso 16/03/2021];1(1):1-8. Disponible en: <https://journalaorj.com/index.php/AORJ/issue/view/2311>

Conflicto de intereses

Los autores no refieren conflicto de intereses.