






Melanoma da mucosa nasal e dos seios paranasais

Andressa Vinha Zannuncio , Luciana Menezes Nogueira Martins , Jessica Maia Couto Matias , Danielle Ferreira de Souza , Paula Augusta Silva Santos 

RESUMO

Introdução: O melanoma nasossinusal consiste em um tumor raro de alta agressividade e elevado potencial metastático. É um tumor maligno originado a partir dos melanócitos presentes na mucosa nasal e atinge, principalmente, a região da parede nasal lateral, septo nasal e concha nasal inferior; e em menor frequência a região dos seios paranasais. Apresenta também elevado potencial recidivante sendo mais prevalente entre a sétima e a oitava décadas de vida e acomete ligeiramente mais o sexo feminino. **Relato de caso:** O presente estudo relata melanoma nasossinusal em paciente do sexo feminino, 73 anos. A paciente compareceu ao serviço de otorrinolaringologia com relato de diagnóstico de melanoma endonasal tratado cirurgicamente e com imunoterapia há 1,5 anos. Queixava recidiva do tumor sendo submetida a outra cirurgia para ressecção total da lesão e posterior terapêutica com radioterapia. Mesmo com o tratamento adequado, houve recidiva local e metástases após 8 meses. A paciente foi encaminhada para o serviço de cuidados paliativos. **Conclusão:** O diagnóstico precoce e tratamento adequados são fundamentais, apesar de nem sempre levarem à cura da doença devido à alta agressividade do tumor.

Palavras chave: Melanoma, Mucosa nasal, Recidiva local de neoplasia, Neoplasias nasais.

INTRODUÇÃO

O melanoma nasossinusal consiste em um tumor raro de alta agressividade e elevado potencial metastático⁽¹⁾. É originado a partir dos melanócitos presentes na mucosa nasal e representa 4% das doenças malignas que afetam essa região. As áreas mais comumente afetadas são a parede nasal lateral, o septo nasal e a concha nasal inferior, sendo menos comum o acometimento dos seios paranasais⁽²⁾.

Devido à sua localização o melanoma nasossinusal não está relacionado à exposição à radiação ultravioleta (UV), como outros tipos de melanoma, mas sim à exposição a agentes voláteis tóxicos como o cigarro e o formaldeído. Ele costuma apresentar sintomas como obstrução nasal unilateral, epistaxe e, mais raramente, rinorreia, hiposmia e cefaleia frontal⁽³⁾. A

sintomatologia inespecífica e a localização dos melanomas nasossinusais contribuem para o diagnóstico tardio e para a confusão com outras patologias⁽⁴⁾.

A idade avançada, o sexo masculino, as lesões amelanóticas e os tumores originados nos seios paranasais estão associados a um pior prognóstico, com taxa de sobrevida em 5 anos de 30,69%⁽²⁾. Os melanomas nasossinusais apresentam uma taxa de recidiva local de 20% e um potencial de criar metástases à distância de 80%⁽⁵⁾. Esse tipo de tumor é mais prevalente entre a sétima e a oitava década de vida, com uma ligeira predominância no sexo feminino⁽⁶⁾.

A tomografia dos seios paranasais é o exame inicial para o diagnóstico, geralmente associado à videonasolaringoscopia. A ressonância magnética auxilia na

obtenção de informações sobre as características da massa tumoral, contribuindo para o estadiamento das neoplasias e para a escolha da melhor técnica de remoção do tumor⁽³⁾. Os melanomas são considerados resistentes à radioterapia e no caso do melanoma nasossinusal, especialmente, a radioterapia como terapia única não apresenta resultados eficazes⁽⁷⁾. No entanto, a radioterapia após a remoção cirúrgica tem mostrado bons resultados como tratamento adjuvante, principalmente na redução da recorrência local.⁽⁵⁾

A escolha do método cirúrgico para a remoção do melanoma nasossinusal depende da localização e do tamanho da lesão⁽⁸⁾. Técnicas cirúrgicas abertas radicais têm sido menos utilizadas devido à perda de função e aos maiores prejuízos estéticos associados ao procedimento⁽²⁾. Nas últimas duas décadas, a cirurgia endoscópica nasal tem sido preferida devido aos resultados superiores, menor tempo de cirurgia, recuperação mais rápida, menor sangramento e melhor visualização da área afetada^(2,9).

O relato abordado neste artigo busca discutir as características clinicopatológicas do melanoma nasossinusal. Trata-se de um tumor raro que representa menos de 5% de todos os tumores de cabeça e pescoço nos Estados Unidos⁽¹⁰⁾ e não está entre os dez mais incidentes no Brasil, de acordo com o Instituto Nacional do Câncer⁽¹¹⁾. Devido à sua escassa ocorrência, o entendimento sobre a origem e os fatores predisponentes é limitado. Além disso, não existem diretrizes claramente definidas para a avaliação e abordagem terapêutica dos melanomas de mucosa⁽¹²⁾. Portanto, este relato é relevante para contribuir com o desenvolvimento de um referencial teórico sólido e para fomentar discussões sobre esse tipo de tumor.

RELATAO DE CASO – MELANOMA ENDONASAL

Paciente M.T.C.S, sexo feminino, 73 anos, compareceu ao serviço de otorrinolaringologia, com relato de ter sido submetida a ressecção de lesão na cavidade nasal esquerda, localizada na cauda do corneto inferior esquerdo há 1,5 anos. A paciente relatou ter sido submetida, posteriormente à cirurgia inicial, a terapêutica farmacológica com medicações as quais não sabe o nome, – acreditava ser imunoterapia. A paciente não possuía relatórios médicos que descrevessem o tratamento realizado, apresentava apenas o resultado da biópsia da lesão, com diagnóstico de melanoma. Relatou ter evoluído com obstrução nasal há aproximadamente 30 dias e ter observado lesão na região da úvula. Os exames de tomografia (figura 1) e videonasolaringoscopia evidenciaram lesão parda ocupando toda a cavidade nasal esquerda, cavum e faringe. Foi proposto tratamento cirúrgico via endoscopia nasal para remoção da lesão. O procedimento foi realizado em associação entre a otorrinolaringologia e cirurgia de cabeça e pescoço. A lesão foi ressecada juntamente com a parede medial do seio maxilar, concha inferior e dois terços posteriores do septo nasal. Houve a necessidade de ressecção da úvula e de parte do palato mole por acometimento da lesão (figura 2). Parte da parede posterior do cavum foi ressecada (figura 3). O exame anatomopatológico evidenciou neoplasia maligna eptelióide e fusocelular ulcerado, compatível com melanoma maligno acometendo a região da nasofaringe e orofaringe posterior. A margem anterior do corneto, septo e parede medial da maxila apresentavam-se livres. As margens da lesão da úvula e palato também estavam livres, sem presença de lesões que eviden-

ciassem a necessidade de ampliação das bordas. A paciente foi encaminhada para o serviço de oncologia, onde foi proposto tratamento com radioterapia.

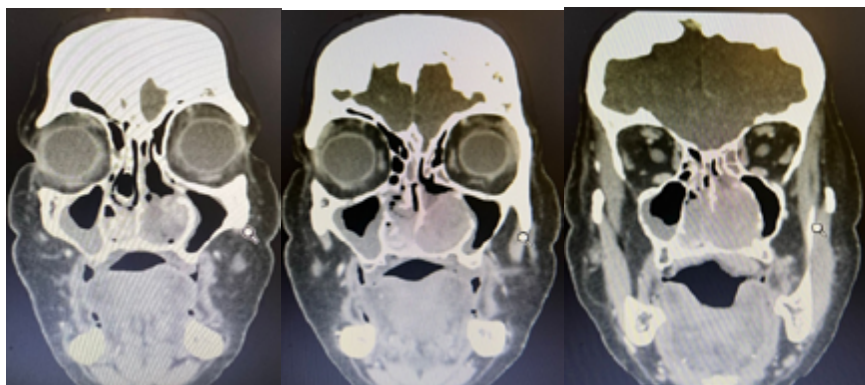


Figura 1. Massa ocupando a cavidade nasal esquerda com lateralização da parede medial do seio maxilar direito.



Figura 2: Aspecto da lesão oral - úvula.



Figura 3. Visão da lesão acometendo o cavum.



Figura 4. Coloração pigmentada da lesão endonasal.

Oito meses após a cirurgia realizada em nosso serviço, a paciente apresentou sangramento nasal, sendo observada massa na cavidade nasal esquerda. O exame de tomografia computadorizada do tórax mostrou nódulos pulmonares e lesões osteolíticas em arcos costais, compatíveis

com metástases. A tomografia dos seios da face mostrou lesão ocupando toda a cavidade nasal esquerda, erodindo o seio frontal esquerdo. A paciente foi encaminhada para tratamento com quimioterapia e cuidados paliativos.

DISCUSSÃO

O melanoma nasossinusal é um tipo raro de tumor conhecido por seu alto potencial metastático e mau prognóstico ⁽¹³⁾. A idade comum de diagnóstico é na sétima década de vida ⁽¹⁴⁾, o que é consistente com o caso apresentado em que a doença foi diagnosticada aos 73 anos da paciente.

As patologias malignas nasossinusais geralmente apresentam sintomas iniciais inespecíficos, como obstrução nasal, dor facial, rinorreia e epistaxe, que também podem estar presentes em patologias benignas, como processos alérgicos ⁽¹⁵⁾. Uma resposta insatisfatória aos tratamentos médicos para doenças inflamatórias, uma investigação negativa para alergias e sintomas unilaterais levam a suspeita de tumor nasossinusal ⁽¹⁶⁾.

Os sintomas mais comuns em casos de melanoma nasal incluem obstrução nasal unilateral, massa visível e epistaxe ⁽²⁾, sintomas esses apresentados pela paciente. Entre os diagnósticos diferenciais do melanoma nasal, estão o papiloma invertido nasossinusal ⁽⁴⁾. Os papilomas invertidos são majoritariamente tumores benignos, de aparência polilobular e consistência firme, e podem causar sintomas como epistaxe, obstrução nasal, rinorreia e pressão facial ⁽¹⁶⁾. Outro diagnóstico diferencial é o carcinoma de células escamosas (CEC), que representa 61% das malignidades nasossinusais ⁽¹⁵⁾. Os CECs nasossinusais são neoplasias epiteliais malignas que se originam no epitélio que reveste os seios paranasais e a cavidade nasal ⁽¹⁷⁾. Os pacientes com CEC podem ser assintomáticos em estágios iniciais e, à medida que a doença avança, podem apresentar obstrução nasal, epistaxe, sinusite, proptose, dor facial e diplopia ⁽¹⁸⁾. O adenocarcinoma

nasossinusal, o segundo tipo mais prevalente de malignidade nasossinusal após o CEC ⁽¹⁵⁾, pode causar sintomas como descarga nasal, obstrução nasal e epistaxe ⁽¹⁹⁾.

O fato do melanoma nasossinusal apresentar sintomas inespecíficos, ser geralmente indolor e localizar-se em uma região que permite crescimento silencioso torna o diagnóstico desafiador, muitas vezes sendo feito tardiamente e, não raramente, após o desenvolvimento de metástases à distância ⁽²⁰⁾. A avaliação endoscópica é de grande relevância para verificar a extensão da lesão, obter material para biópsia e diferenciar entre os tipos tumorais ⁽¹⁵⁾. No caso estudado, as metástases foram diagnosticadas após 2 anos e 3 meses do diagnóstico inicial.

A ressecção cirúrgica é o principal tratamento para o melanoma nasossinusal ⁽⁷⁾. A ressecção radical do tumor primário, com obtenção de margens livres, é importante para proporcionar o melhor resultado para os pacientes ⁽²¹⁾. No quadro relatado uma primeira cirurgia foi realizada para ressecção da lesão inicial, mas a recidiva local ocorreu 1,5 anos após a primeira cirurgia. Uma segunda intervenção foi realizada, obtendo-se margens livres, porém isso não foi suficiente para evitar a recidiva local do tumor oito meses após.

Um ponto discutido no manejo do melanoma é sobre qual a melhor abordagem cirúrgica: aberta ou endoscópica. Estudos indicam que a abordagem endoscópica oferece resultados oncológicos e de sobrevida comparáveis à cirurgia aberta, com menor morbidade e melhores resultados estéticos e funcionais no pós-cirúrgico para os pacientes ⁽⁵⁾. A cirurgia aberta ainda pode ser necessária em casos de extensa invasão do tumor em regiões como a órbita, a base do crânio, o palato duro e o tecido mole da bo-

checha ⁽⁵⁾. Na paciente apresentada, pelos benefícios da cirurgia endoscópica e localização do tumor, essa foi a escolha.

Terapias adjuvantes à cirurgia seguem em estudo e desenvolvimento. Um desses tratamentos, utilizados no caso da paciente apresentada no relato foi o uso da imunoterapia. Alguns imunomoduladores são utilizados no tratamento de melanomas tais como imatinib, nivolumab, ipilimumab, binimetinib ⁽²⁾. A análise desses fármacos com estudos randomizados enfrenta o obstáculo do mau prognóstico e da raridade da doença e sua eficácia é ainda avaliada ⁽²⁾. Outro tratamento utilizado no caso da paciente foi o uso de radioterapia pós-operatória. Estudos revelam que o uso da radioterapia auxilia o controle de recidivas locais, não tendo, porém, apresentado melhora na sobrevida global dos pacientes ⁽⁷⁾. No quadro de M.T.C.S mesmo com o uso de radioterapia pós-operatória uma nova recidiva foi apresentada 8 meses após a segunda cirurgia.

Os melanomas da mucosa nasossinusal apresentam elevada recorrência local, observadas com frequência após aproximadamente um a dois anos de tratamento ⁽²¹⁾. No caso da paciente estudada, a primeira recidiva apresentou-se após um ano e meio da primeira intervenção (realizada em outro serviço) e a segunda recidiva, após 8 meses da segunda cirurgia (realizada em nosso serviço). Esse tipo de tumor apresenta falha terapêutica e o mau prognóstico associados à ocorrência de metástases a distância ⁽⁷⁾. Os locais mais comuns de ocorrência dessas metástases são: fígado, pulmões, ossos e sistema nervoso central ⁽²⁾. No caso de M.T.C.S as metástases ocorreram após 2 anos e 3 meses após o diagnóstico inicial.

O caso de melanoma nasal abordado é relevante devido à baixa incidência

desse tipo de tumor, bem como à escassez de informações detalhadas sobre o assunto. O melanoma nasal acomete uma região de difícil visualização e apresenta sintomas inespecíficos, características essas que contribuem para o atraso e erro no diagnóstico. A pesquisa contínua sobre o melanoma nasal pode revelar avanços no tratamento, incluindo novas terapias adjuvantes, cirurgias ou abordagens terapêuticas que influenciem diretamente nas decisões clínicas dos médicos, possibilitando melhores resultados aos pacientes. Além disso, a publicação de artigos sobre tumores raros pode elevar a conscientização sobre a doença, o que pode incentivar a realização de exames e diagnósticos precoces. Cada novo artigo adiciona informações valiosas que podem ser usadas por outros pesquisadores para desenvolver estudos mais aprofundados.

CONCLUSÃO

O melanoma nasossinusal é um tumor raro e de mau prognóstico. A terapêutica cirúrgica segue como a melhor abordagem para a doença. Mais estudos são necessários para o desenvolvimento de terapias eficazes adjuvantes à cirurgia. Os pacientes devem ser acompanhados de perto pela equipe médica haja vista as altas taxas de recidivas e o risco de metástases à distância.

REFERÊNCIAS:

1. Salari B, Foreman RK, Emerick KS, Lawrence DP, Duncan LM. Sinonasal Mucosal Melanoma: An Update and Review of the Literature. *Am J Dermatopathol* [Internet]. 2022 Jun 1 [cited 2022 Oct 9];44(6):424–32. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35315370/>
2. Lund VJ. Sinonasal Malignant Melanoma. *Adv Otorhinolaryngol* [Internet]. 2020 [cited

- 2022 Oct 9];84:185–96. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32731237/>
3. Nardi C, Vignoli C, Vannucchi M, Pietragalla M. Magnetic resonance features of sinonasal melanotic mucosal melanoma. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2019 Jul 1 [cited 2022 Oct 9];12(7). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31337627/>
4. Lygeros S, Danielidi A, Tzelepi V, Grafanaki K. An Unusual Polypoid Septal Mucosal Melanoma: Overview and Diagnostic Pitfalls. *Cureus* [Internet]. 2021 Dec 30 [cited 2022 Oct 9];13(12). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35141076/>
5. Crippen MM, Kiliç S, Eloy JA. Updates in the management of sinonasal mucosal melanoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* [Internet]. 2018 Feb 1 [cited 2022 Oct 9];26(1):52–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29095708/>
6. Amit M, Na'ara S, Hanna EY. Contemporary Treatment Approaches to Sinonasal Mucosal Melanoma. *Curr Oncol Rep* [Internet]. 2018 Feb 1 [cited 2022 Oct 9];20(2). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29492677/>
7. Abt NB, Miller LE, Mokhtari TE, Lin DT, Richmon JD, Deschler DG, et al. Nasal and paranasal sinus mucosal melanoma: Long-term survival outcomes and prognostic factors. *Am J Otolaryngol* [Internet]. 2021 Nov 1 [cited 2022 Oct 9];42(6). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33930681/>
8. Na'Ara S, Mukherjee A, Billan S, Gil Z. Contemporary Multidisciplinary Management of Sinonasal Mucosal Melanoma. *Onco Targets Ther* [Internet]. 2020 [cited 2022 Oct 9];13:2289–98. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32214828/>
9. Suzuki J, Higashi K, Hemmi T, Ikushima H, Katori Y. Endoscopic Resection of Nasal Mucosal Melanoma Using Temporary Transseptal Access. *Cureus* [Internet]. 2022 Jul 16 [cited 2022 Oct 9];14(7). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35983397/>
10. The American Cancer Society medical and editorial content team. American Cancer Society. 2021. Key Statistics About Nasal Cavity and Paranasal Sinus Cancers.
11. Ministério da Saúde Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva. Estimativa | 2020 Incidência de Câncer no Brasil. Rio de Janeiro; 2019.
12. Mihir K. Bhayani MD TYMASMGCM-DBRPNBLMFDMEYHMMMEKM. Sinonasal adenocarcinoma: A 16-year experience at a single institution. *Jornal of the sciences and specialties of the head and neck*. 2013 Aug 30;36(10):1490–6.
13. Abt NB, Miller LE, Mokhtari TE, Lin DT, Richmon JD, Deschler DG, et al. Nasal and paranasal sinus mucosal melanoma: Long-term survival outcomes and prognostic factors. *Am J Otolaryngol* [Internet]. 2021 Nov 1 [cited 2022 Oct 9];42(6). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33930681/>
14. Ahmet H Kepekci CKGIG. The evaluation of malignant mucosal melanoma of nasal cavity with a rare occasion - PubMed [Internet]. [cited 2022 Oct 9]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30245777/>
15. Thawani R, Kim MS, Arastu A, Feng Z, West MT, Taflin NF, et al. The contemporary management of cancers of the sinonasal tract in adults. *CA Cancer J Clin*. 2023 Jan;73(1):72–112.
16. Eide JG, Welch KC, Adappa ND, Palmer JN, Tong CCL. Sinonasal Inverted Papilloma and Squamous Cell Carcinoma: Contemporary Management and Patient Outcomes. *Cancers (Basel)* [Internet]. 2022 May 1 [cited 2023 Sep 17];14(9). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35565324/>
17. Ferrari M, Taboni S, Carobbio ALC, Emanuelli E, Maroldi R, Bossi P, et al. Sinonasal Squamous Cell Carcinoma, a Narrative Reappraisal of the Current Evidence. *Cancers (Basel)* [Internet]. 2021 Jun 1 [cited 2023 Sep 17];13(11):2835. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32731225/>
18. Mani N, Shah JP. Squamous Cell Carcinoma and Its Variants. *Adv Otorhinolaryngol* [Internet]. 2020 [cited 2023 Sep 17];84:124–36. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32731225/>
19. Behranwala R, Loku Waduge BH, Teo B. Nasal mucosal melanoma as a cause of epistaxis. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2019 Jul 1 [cited 2022 Oct 9];12(7). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31302615/>
20. Pontes FSC, de Souza LL, de Abreu MC, Fernandes LA, Rodrigues ALM, do Nascimento DM, et al. Sinonasal melanoma: a systematic review of the prognostic factors. *Int J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2020 May 1 [cited 2022 Oct 9];49(5):549–57. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31767512/>
21. Çomunoğlu C, Mocan Kuzey G, İnançlı M, Baba F, Özkayalar H. Mucosal malignant melanoma of nasal cavity recurring a year after radiotherapy. *Türk Patoloji Derg*. 2017;33(1):66–9.

APROVAÇÃO ÉTICA

O trabalho em questão foi submetido e aprovado pelo O Comitê de Ética em Pesquisa Envolvendo Seres Humanos do Campus Centro Oeste Dona Lindu da Universidade Federal de São João del – Rei – CEPSCO, recebendo Certificado de Apreciação ética CAAE de número 68636723.0.0000.5545.

Requisitos de autoria

- Contribuição substancial no esboço do estudo ou na interpretação dos dados: LMNM; JMCM; AVZ
- Participação na redação da versão preliminar: DFS, PASS
- Participação na revisão e aprovação da versão final: DFS, PASS
- Conformidade em ser responsável pela exatidão ou integridade de qualquer parte do estudo: AVZ

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

Autor Correspondente:

Danielle Ferreira de Souza
danielle9126@outlook.com

Recebido: 31/07/2023

Aprovado: 21/02/2024

Editor: Profa. Dra. Ada Clarice Gastaldi
