



Melanomas mucosos cervicofaciales

A. Moya-Plana, J. Thariat, N. Saroul, O. Casiraghi, S. Vergez, L. de Gabory, F. Janot, *et les membres du REFCOR*

Los melanomas malignos cervicofaciales deben dividirse en dos grupos distintos: los melanomas de origen cutáneo y los melanomas mucosos. Estas dos entidades presentan diferencias importantes en términos de historia natural, de epidemiología, de tratamiento y de pronóstico. El melanoma cutáneo es la forma predominante. Su incidencia está en constante aumento desde hace varias décadas, con 10 nuevos casos anuales en Francia por cada 100.000 habitantes (responsables de 1.600 fallecimientos). El factor de riesgo principal es la exposición solar. Las formas familiares sólo representan el 10% de los pacientes. En el 30% de los casos, su localización es cervicofacial. Las particularidades anatómicas de esta región influyen sobre todo en las modalidades terapéuticas y en el pronóstico de estos pacientes, que es más reservado. Aunque el tratamiento es sobre todo quirúrgico, se han realizado recientemente progresos importantes en el tratamiento de los estadios avanzados con el desarrollo de las terapias dirigidas (anti-BRAF en particular) y de la inmunoterapia (anti-PD1). Se debe conceder un lugar importante a la prevención primaria y a la educación de los pacientes, sobre todo en términos de protección solar. En cuanto al melanoma mucoso, es un tumor raro, pues representa menos del 5% de todos los melanomas. Su localización preferente es cervicofacial, en particular a nivel nasosinusal. El pronóstico del melanoma mucoso es reservado. Esta patología es difícil de controlar localmente debido a que suele ser multifocal y a las exigencias anatómicas de la región cervicofacial, que dificultan realizar una resección oncológica satisfactoria. Además, existe un riesgo metastásico importante responsable de una mortalidad significativa precoz. El tratamiento de referencia es la cirugía, seguida clásicamente de una radioterapia adyuvante. Se están evaluando nuevas técnicas de irradiación (hadronterapia, etc.), así como tratamientos innovadores (terapias dirigidas, etc.).

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Melanoma cutáneo; Melanoma mucoso; Inmunoterapia; Terapia dirigida

Plan

■ Introducción	1
■ Clínica	2
Melanomas mucosos nasosinuales	2
Melanomas mucosos de la cavidad oral	2
Otras localizaciones cervicofaciales	3
Evolución ganglionar y a distancia	3
■ Estudio diagnóstico y preterapéutico	3
Estudio clínico y radiológico	3
Patología	3
Biología molecular	4
■ Clasificaciones	5
■ Estrategia terapéutica	5
Tratamiento quirúrgico	5
Radioterapia	5
Tratamientos sistémicos	6
Pronóstico de los melanomas mucosos cervicofaciales	6
■ Conclusión	6

■ Introducción

El melanoma mucoso cervicofacial es un tumor raro, con una incidencia de 0,5-2 casos anuales por millón de individuos [1-4]. A modo de reseña, el Institut National du Cancer (INCa) francés define como « raro » un cáncer cuya incidencia es menor de 3/100.000 personas/año y/o que requiere un tratamiento altamente especializado debido a su localización y/o a su aparición en un contexto complejo. Por tanto, debido a su escasa incidencia y a las relaciones anatómicas estrechas que puede establecer con las estructuras nobles adyacentes (encéfalo, globo ocular), el melanoma mucoso responde a esta definición.

El Réseau d'Expertise Français sur les Cancers Oto-rhino-laryngologiques (ORL) Rares (REFCOR), a demanda de las sociedades científicas: Société Française d'ORL et de Chirurgie de la Face et du Cou (SFORL), Société Française de Carcinologie Cervicofaciale (SFCCF) y del INCa, tiene la misión de mejorar los conocimientos actuales sobre estos cánceres raros para optimizar su tratamiento. Esto requiere la realización de estudios retrospectivos

y prospectivos a escala nacional (con la elaboración de una base de datos nacional) y la redacción de recomendaciones para la práctica clínica (RPC).

El melanoma maligno se desarrolla a partir de los melanocitos derivados embriológicamente de las células de la cresta neural. Estos melanocitos, aunque tienen una localización mayoritariamente cutánea, son ubicuos. Existen melanocitos en las mucosas en el 20% de los individuos de la población general [5]. Por tanto, un melanoma mucoso puede aparecer en las mucosas de la región cervicofacial, como las fosas nasales, la faringe, la laringe, el árbol traqueobronquial y el esófago.

El melanoma mucoso representa el 0,7-4,3% de todos los melanomas [6]. En el informe de la « National Cancer Database », que ha estudiado más de 84.000 melanomas entre 1985 y 1994, sólo un 1,3% eran melanomas mucosos; el 55% son melanomas mucosos cervicofaciales y estos últimos suponen en total un 0,03% de todos los cánceres [1]. Los melanomas mucosos se sitúan preferentemente en la cabeza y el cuello (55% de los casos), de las mucosas anorrectales (23,8%), vaginales (18%) y, más raramente, urinarias (2,8%) [1, 7, 8]. Las localizaciones ORL más frecuentes son nasosinusales (clásicamente en las fosas nasales) y bucales (paladar) [9].

Por otra parte, mientras que la incidencia del melanoma cutáneo presenta una progresión importante, la del melanoma mucoso sería más lenta, principalmente para las formas localizadas en las fosas nasales y en las mujeres de fototipo claro de 55-80 años [10, 11].

El promedio de edad en el momento del diagnóstico es más tardío que en las formas cutáneas, clásicamente entre los 60 y los 70 años [7, 12, 13].

La proporción varones:mujeres es cercana a 1. La incidencia presenta una variabilidad interétnica, de modo que, en los individuos caucásicos, los melanomas mucosos suponen el 1,2% de todos los melanomas, frente al 9,8% en la población de raza negra [1, 8]. Sin embargo, la prevalencia más elevada se observa en la población japonesa, con una proporción elevada de melanomas mucosos de la cavidad bucal, que representan el 8-14% de todos los melanomas malignos [14, 15].

■ Clínica

Dependiendo de la localización inicial, la sintomatología y los signos de alarma recuerdan a los de un tumor « clásico » de las vías aerodigestivas superiores (VADS). Sin embargo, existen especificidades relacionadas con el sitio de origen.

Melanomas mucosos nasosinusales

Las formas nasosinusales suponen el 50-70% de los casos de melanomas mucosos [7, 11]. Suelen manifestarse por síntomas crónicos inespecíficos, en la mayoría de los casos unilaterales de tipo epistaxis, rinorrea, obstrucción nasal, dolor, e incluso edema hemifacial. Se pueden observar complicaciones locales por invasión de la órbita, de los tejidos blandos premaxilares o de la base del cráneo.

Los sitios de origen más frecuentes son, en las fosas nasales, la parte anterior del tabique, el cornete medio y el cornete inferior [16, 17]. Al nivel sinusal, el seno maxilar es el que se afecta con más frecuencia. Hay que señalar que el diagnóstico a menudo tardío de estos tumores, en una fase localmente avanzada, puede complicar la identificación exacta del punto de partida tumoral.

Por otra parte, no es infrecuente observar formas multifocales de melanoma mucoso al nivel nasosinusal, que aparecen como máculas melánicas mucosas o submucosas a distancia del sitio de origen (Fig. 1). Aunque el significado fisiopatológico y pronóstico no se ha establecido, parece justificado pensar que este carácter multifocal contribuye a un control local inadecuado de la enfermedad. Se ha descrito una afectación multifocal hasta en el 30% de los casos de melanomas malignos nasosinusales. Esto parece asociarse a una disminución de la « supervivencia sin enfermedad », sin diferencias significativas de « supervivencia global » [18].

Por otra parte, la localización sinusal (maxilar, etmoidal) presenta una asociación significativa con un pronóstico peor que las formas originadas en las fosas nasales (tabique, etc.) [19-22] (Figs. 1 y 2).

Melanomas mucosos de la cavidad oral

La cavidad oral es el segundo sitio de origen de los melanomas mucosos cervicofaciales (10-20% de los casos) y su afectación presenta una incidencia anual de 1,2 casos por 10 millones de personas [7, 11].

La gran mayoría de estos melanomas mucosos (80%) se originan en la mucosa de la cresta alveolar maxilar y del paladar duro (Fig. 3). Las relaciones anatómicas estrechas con el hueso subyacente favorecen su invasión precoz. El resto de la mucosa bucal, los labios, la lengua, el piso de la boca y la úvula también pueden afectarse.

El diagnóstico suele ser tardío, debido al carácter inespecífico de los síntomas (ulceraciones, dolor, parestesias o movilidad dentaria, etc.). Una lesión pigmentada, descubierta en ocasiones de forma fortuita durante una

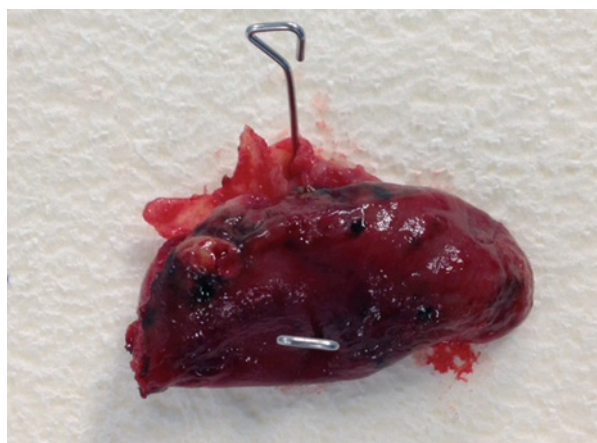


Figura 1. Fotografía de un melanoma mucoso multifocal del cornete inferior (pieza de maxilectomía medial).

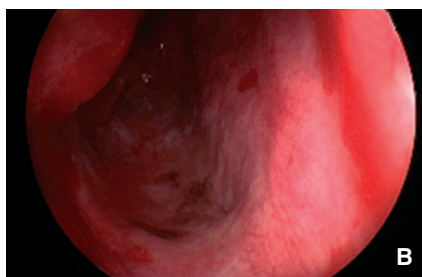


Figura 2. Vista endoscópica de un melanoma mucoso de la cabeza del cornete inferior derecho (A) con visualización de lesiones melánicas en la pared intersinusal y del piso (B).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8798010>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8798010>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)