



Melanoma de la mucosa traqueal: un raro diagnóstico en un sitio inusual

Tracheal mucosa melanoma: A rare diagnosis in an unusual site.

Mario Antonio Barrón Soto,¹ Arcelia Carolina Barrón Campos,² Luz Arcelia Campos Navarro,³ Jorge Armando Pérez Castro⁴

¹ Otorrinolaringólogo y cirujano de cabeza y cuello.

² Médico cirujano.

³ Otorrinolaringóloga y cirujana de cabeza y cuello. Jefa de la División de Educación Médica.

⁴ Anatómo-patólogo.

Hospital Ángeles Metropolitano, Ciudad de México.

Correspondencia

Arcelia Carolina Barrón Campos
carobarronac@gmail.com

Recibido: 8 de julio 2024

Aceptado: 24 de julio 2024

Este artículo debe citarse como: Barrón-Soto MA, Barrón-Campos AC, Campos-Navarro LA, Pérez-Castro JA. Melanoma de la mucosa traqueal: un raro diagnóstico en un sitio inusual. An Orl Mex 2024; 69 (3): 218-224.

PARA DESCARGA

<https://doi.org/10.24245/aorl.v69i3.9919>

<https://otorrino.org.mx>
<https://nietoeditores.com.mx>

Resumen

ANTECEDENTES: El melanoma es una lesión maligna de comportamiento agresivo, con proceso evolutivo rápido que puede causar lesiones melánicas y amelánicas en particular en las mucosas.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 48 años, diagnosticado inicialmente como un proceso asmático y, debido a la mala respuesta al tratamiento, fue enviado al servicio de Otorrinolaringología, donde se confirmó una neoformación traqueal con reporte histopatológico de melanoma.

CONCLUSIONES: La identificación temprana del melanoma permite ofrecer al paciente y al clínico alternativas de atención y limitación de daño.

PALABRAS CLAVE: Melanoma; melanoma de mucosas; tráquea; neoplasias.

Abstract

BACKGROUND: Melanoma is a malignant lesion with aggressive behavior, with a rapid evolutionary process that may cause melaninic and amelaninic lesions, particularly in the mucosa.

CLINICAL CASE: A 48-year-old male patient initially diagnosed as an asthmatic process and, given the poor response to treatment, he was sent to Otorhinolaryngology service, where a tracheal neoformation with a histopathological report of melanoma was confirmed.

CONCLUSIONS: The early identification of melanoma allows to offer the patient and clinician care choices and damage limitation.

KEYWORDS: Melanoma; Mucosal melanoma; Trachea; Neoplasms.

ANTECEDENTES

El melanoma es una neoplasia maligna originada en los melanocitos, caracterizada por su agresividad y frecuentes metástasis. Suele asociarse con la exposición solar; el melanoma se encuentra la mayor parte de las ocasiones en la piel, en particular, en zonas más expuestas a rayos ultravioletas.

Un informe emitido por la Comisión sobre el Cáncer del Colegio Estadounidense de Cirujanos y la Sociedad Estadounidense del Cáncer señala que los porcentajes de melanomas cutáneos, oculares, mucosos y desconocidos fueron 91.2, 5.2, 1.3 y 2.2%, respectivamente. Esto destaca que los melanomas de mucosas primarios son extremadamente raros, lo que dificulta establecer lineamientos terapéuticos claros.¹

El melanoma de mucosas está en aumento en todo el mundo y se considera de alto riesgo, con comportamiento biológico y clínico distinto al del melanoma cutáneo.²

Los registros demográficos de los melanomas de mucosas son escasos. Éstos reportan una distribución en la cabeza y el cuello, el aparato genital femenino, anal-rectal y las vías urinarias del 55.4, 18, 23.8 y 2.8%, respectivamente.¹ Tomicic y colaboradores estimaron que en Estados Unidos ocurren cuatro casos de melanomas de mucosas por cada diez millones de personas, lo que subraya su extrema rareza.³

A pesar de las diferencias entre los melanomas cutáneos y mucosos, se toman decisiones terapéuticas basadas en la experiencia con melanomas cutáneos debido a la baja frecuencia de las mucosas.

Este artículo comunica el caso de un paciente con melanoma de la mucosa de inicio traqueal que, debido a su rareza, fue tratado inicialmente como un proceso asmático. Al no responder al tratamiento fue remitido a nuestra consulta donde se identificó mediante fibrolaringoscopia una lesión en la luz traqueal, confirmada por estudio histopatológico como melanoma de mucosa.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 48 años, taxista, sin antecedentes de importancia. Inició dos meses previos a su evaluación con disnea de grandes esfuerzos como único síntoma que progresó rápidamente a pequeños esfuerzos; acudió con un facultativo que inició tratamiento con esteroides inhalados y broncodilatadores ante sospecha clínica de asma. Pese al tratamiento, el paciente continuó sin cambios, con disnea de pequeños esfuerzos acompañada de disfonía leve y esfuerzo vocal. Fue valorado por el servicio de Neumología donde la espirometría evidenció, al parecer, patrón restrictivo; se hizo ajuste terapéutico y, debido a la evolución inadecuada del paciente, se solicitó valoración por el servicio de Otorrinolaringología.

La fibrolaringoscopia flexible identificó una lesión en la subglotis y primeros anillos traqueales del lado derecho de la tráquea, de superficie lisa, de aspecto rosado con áreas blanquecinas.

Se solicitó valoración cardiológica, tomografía computada de cuello simple y contrastada que mostró características y extensión de la lesión (**Figuras 1 y 2**). Los estudios de extensión fueron negativos. El estudio de la biopsia reportó melanoma. Se realizó resección laringotraqueal, disección de cuello II-V y reconstrucción de subglotis y tráquea con anastomosis término-terminal; se mantuvo con traqueostomía.



Figura 1

Tomografía computada en corte axial contrastada que identifica una lesión que ocupa la mayor parte de la luz traqueal, de predominio derecho y posterior.

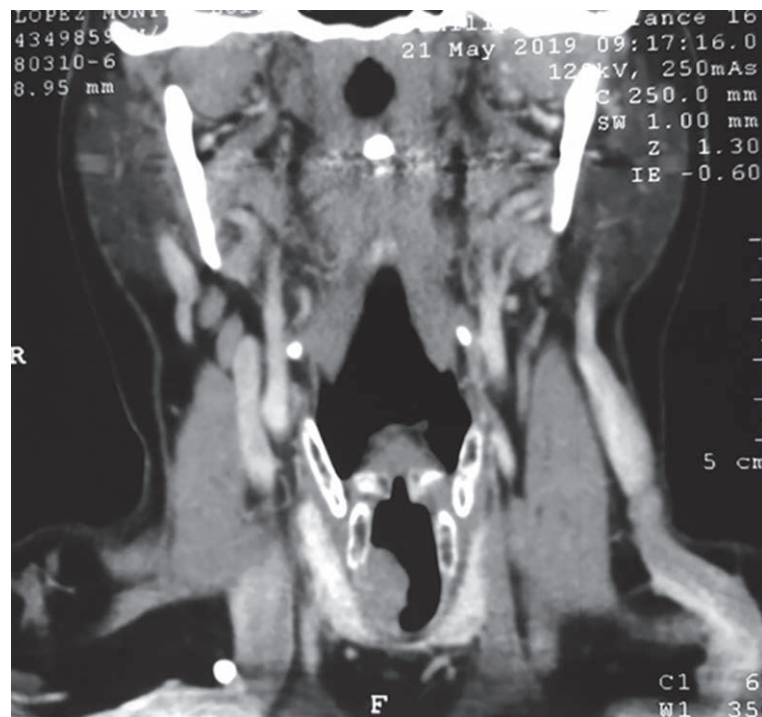


Figura 2

Tomografía computada coronal, obsérvese la lesión en la luz traqueal y su extensión.

El reporte del estudio de la pieza quirúrgica fue: neoplasia traqueal submucosa (**Figura 3**), tumor positivo a inmunohistoquímica Melan A (**Figura 4**) e inmunohistoquímica HMB45. **Figura 5**

El paciente evolucionó de forma satisfactoria, 30 días después de la intervención quirúrgica la fibrolaringoscopia evidenció laringe permeable con buena movilidad cordal y cánula traqueal en buena colocación, funcional. Diez meses después de la operación, el paciente se encontraba sin datos de actividad tumoral y se planeó la decanulación traqueal. Ante un proceso infec-

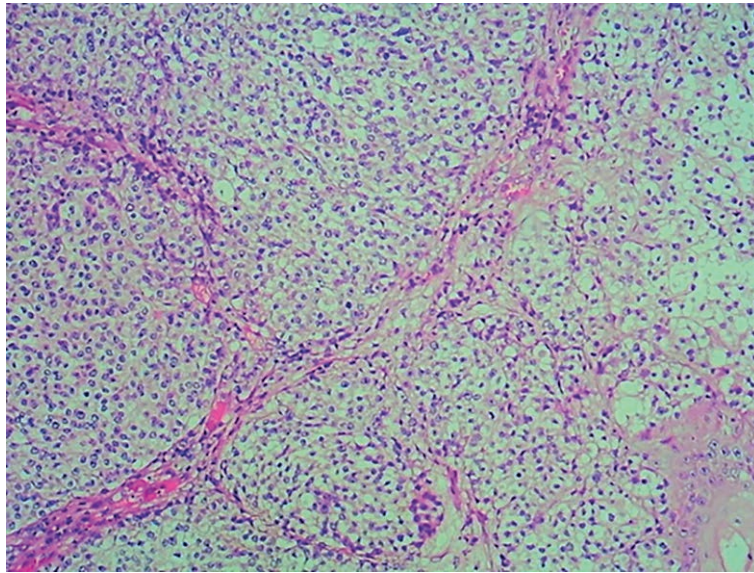


Figura 3

Neoplasia traqueal submucosa de células epiteloides (HE 10x).

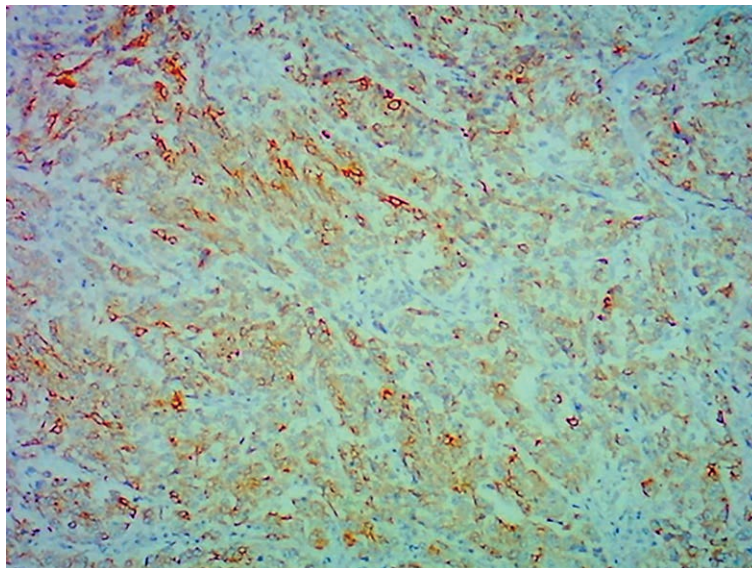


Figura 4

Tumor positivo con inmunohistoquímica a Melan A (10x).

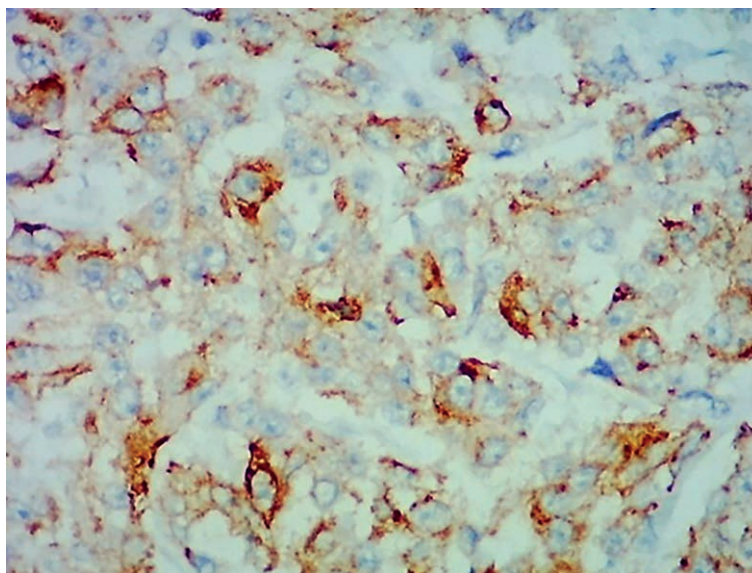


Figura 5

Tumor positivo con inmunohistoquímica para HMB45 (40x).

cioso agudo de vías respiratorias superiores, el paciente tuvo mal manejo de secreciones, se ocluyó la cánula y, al estar distante del centro de atención, murió por obstrucción de la misma.

DISCUSIÓN

Los melanomas de mucosas son neoplasias muy poco frecuentes y difíciles de detectar, especialmente cuando se localizan en sitios inusuales. La mayor parte de las ocasiones los pacientes acuden en etapas avanzadas.⁴

Se estima que del 50 al 55.4% de los melanomas de mucosas primarios ocurren en la cabeza y el cuello,^{5,6} seguidos de la región urogenital, la nariz y los senos paranasales, oral, la conjuntiva y rara vez en otros sitios.^{7,8} En la revisión de la bibliografía no se identificaron casos en la tráquea; el caso más cercano fue uno de laringe con extensión subglótica.

En los melanomas de las mucosas, a diferencia de los cutáneos, no existe un predominio claro entre raza; sin embargo, los estudios indican que estos melanomas son más comunes en asiáticos y otras poblaciones no caucásicas.⁹ Su frecuencia es similar entre sexos,¹⁰ con mediana de edad de 68 años,^{10,11} aunque pueden reportarse en otros grupos de personas.

Estos melanomas no tienen factores de riesgo específicos identificados y no se ha encontrado la evidencia de participación viral o carcinogénica clara;⁷ su etiopatogenia puede estar relacionada con factores genéticos y epigenéticos.¹²

Hasta el momento, el patrón de referencia para el diagnóstico de melanoma es el estudio histopatológico y las características clínicas, apoyados por la inmunohistoquímica¹³ y el análisis genómico.⁷

El melanoma suele tener un sistema de crecimiento radial; en la evaluación de la lesión deben considerarse las especificaciones características referidas en el acrónimo ABCDE (A: asimétrica, B: irregular, C: variación en color, D: diámetro y E: elevación o evolución), la

mayor parte de ellas reconocibles en especial en áreas visibles, como la boca, los labios y la nariz, entre otras.⁷

Debido a las características estructurales en la cabeza y el cuello, el melanoma de mucosas es difícil de diagnosticar por su localización en zonas ocultas y, a menudo, pasan inadvertidas hasta que crecen significativamente. Los síntomas pueden variar desde crecimiento voluminoso, deformidades, obstrucción hasta sangrado. El diagnóstico diferencial es decisivo debido a su similitud con otras enfermedades.^{1,7}

La falta de síntomas en etapas iniciales y su similitud con otras afecciones pueden conducirnos a diagnósticos erróneos, como ocurrió en este caso que simuló asma.

No existe una clasificación clínico-patológica establecida del melanoma de mucosas, por lo que se utiliza el sistema TNM del *American Joint Committee on Cancer*. El diagnóstico se apoya en estudios como tomografía computada, tomografía por emisión de positrones y resonancia magnética nuclear según la extensión y ubicación del melanoma.¹⁴

Alrededor de un 33% de los pacientes tienen afectación ganglionar en el momento del diagnóstico y la supervivencia general a 5 años es solo del 25%.^{5,6}

El estudio histopatológico muestra un patrón lentiginoso, con células individuales con tendencia a confluir⁷ y puede ser positivo en inmunohistoquímica para marcadores como el negro de melanoma humano 45, proteína S-100 y vimentina.¹⁵

En los melanomas de mucosas suele haber menor carga de mutación somática, pero variaciones estructurales más numerosas. Se han descrito mutaciones de KIT y NRAS^{7,8} y en melanomas hereditarios CDKN2A, que codifica dos proteínas supresoras de tumores implicadas en la regulación del ciclo celular. CDKN2A, junto con los genes CDK4, TERT y POT1, es un gen de alto riesgo de melanoma.¹²

Las terapias son limitadas y la intervención quirúrgica sigue siendo la opción principal cuando es factible. La radioterapia se indica para control local y los tratamientos sistémicos están en investigación avanzada para mejorar el pronóstico, debido al riesgo de metástasis y su alta agresividad.^{5,7,8,12,16,17,18}

CONCLUSIONES

La identificación temprana del melanoma permite ofrecer al paciente y al clínico alternativas de atención y limitación de daño. Aunque es una lesión poco frecuente, es importante considerar el diagnóstico y dar el tratamiento oportuno para ofrecer un mejor control y supervivencia; las nuevas oportunidades de investigación permiten visualizar avances.

REFERENCIAS

1. Chang AE, Karnell LH, Menck HR. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. *Cancer* 1998; 83 (8): 1664-78. doi: 10.1002/(sici)1097-0142(19981015)83:8<1664::aid-cnrcr23>3.0.co;2-g
2. Guy GP Jr, Thomas CC, Thompson T, Watson M, et al. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Vital signs: melanoma incidence and mortality trends and projections - United States, 1982-2030. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2015; 64 (21): 591-6.
3. Tomicic J, Wanebo HJ. Mucosal melanomas. *Surg Clin North Am* 2003; 83 (2): 237-52. doi: 10.1016/S0039-6109(02)00100-7

4. Spadafora M, Santandrea G, Lai M, et al. Clinical review of mucosal melanoma. The 11 year experience of a referral center. *Dermatol Pract Concept* 2023; 13 (1): e2023057. Doi:<https://doi.org/10.5826/dpc.1301a57>
5. Papaspyrou G, Garbe C, Schadendorf D, et al. Mucosal melanomas of the head and neck: new aspects of the clinical outcome, molecular pathology, and treatment with c-kit inhibitors. *Melanoma Res* 2011; 21 (6): 475-82. doi: 10.1097/CMR.0b013e32834b58cf
6. Patrick RJ, Fenske NA, Messina JL. Primary mucosal melanoma. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56 (5): 828-34. doi: 10.1016/j.jaad.2006.06.017
7. Elder DE, Bastian BC, Cree IA, Massi D, et al. World Health Organization 2018 Classification of Cutaneous, Mucosal and Uveal Melanoma: Detailed analysis of 9 distinct subtypes defined by their pathway. *Arch Pathol Lab Med* 2020; 144 (4): 500-522. doi: <https://doi.org/10.5858/arpa.2019-0561-RA>
8. Spencer KR, Mehnert JM. Mucosal melanoma: Epidemiology, biology and treatment. *Cancer Treat Res* 2016; 167: 295-320. doi: 10.1007/978-3-319-22539-5_13
9. Mao L, Qi Z, Zhang L, Guo J, Si L. Immunotherapy in acral and mucosal melanoma: Current status and future directions. *Front Immunol* 2021; 12: 680407. doi: 10.3389/fimmu.2021.680407
10. Bachar G, Loh KS, O'Sullivan B, Goldstein D, et al. Mucosal melanomas of the head and neck: experience of the Princess Margaret Hospital. *Head Neck* 2008; 30 (10): 1325-31. doi: 10.1002/hed.20878
11. Kempele AA, Azarjana KB, Cema IC, Rivosh AD, et al. Cutaneous and mucosa head and neck melanoma. *Melanoma Res* 2010; e47-e48. DOI: 10.1097/01.cmr.0000382841.53523.1b
12. Serman N, Vranic S, Glibo M, Serman L, et al. Genetic risk factors in melanoma etiopathogenesis and the role of genetic counseling: A concise review. *Bosn J Basic Med Sci* 2022; 22 (5): 673-682. doi: 10.17305/bjbms.2021.7378
13. Bobos M. Histopathologic classification and prognostic factors of melanoma: a 2021 update. *Ital J Dermatol Venerol* 2021; 156 (3): 300-321. doi: 10.23736/S2784-8671.21.06958-3
14. Garbe C, Amaral T, Peris K, Hauschild A, et al; European Dermatology Forum (EDF), the European Association of Dermato-Oncology (EADO), and the European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC). European consensus-based interdisciplinary guideline for melanoma. Part 1: Diagnostics - Update 2019.
15. Mısırlı AF, Durmuşlar MC, Zerener T, Gün BD. Primary malignant melanoma. *Saudi Med J* 2016; 37 (4): 446-9. doi: 10.15537/smj.2016.4.15017
16. Gavriel H, McArthur G, Sizeland A, Henderson M. Review: mucosal melanoma of the head and neck. *Melanoma Res* 2011; 21 (4): 257-66. doi: 10.1097/CMR.0b013e3283470ffd
17. Jung S, Johnson DB. Management of acral and mucosal melanoma: medical oncology perspective. *Oncologist* 2022; 27 (8): 703-710. doi: 10.1093/oncolo/oyac091
18. Cabrera R, Recule F. Unusual clinical presentations of malignant melanoma: A review of clinical and histologic features with special emphasis on dermoscopic findings. *Am J Clin Dermatol* 2018; Supl 1: 15-23. doi: 10.1007/s40257-018-0373-6