



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 9, Núm. 1 • Enero-Abril 2013 • pp. 26-31

Melanoma amelanótico primario de cavidad oral. Presentación de un caso clínico

Mauricio González Rebattú y González,* José Manuel González Avilés,** María Iliana Picco Díaz,*
Jorge Ramírez Melgoza,* Sandra Franco León,*** Mario Alberto Lagunes López ****

RESUMEN

El melanoma es una lesión maligna cuyo origen son los melanocitos. Puede surgir *de novo* o de alguna lesión previa melanocítica. Se presenta tanto en la piel como en las mucosas, siendo el primer sitio el más común. Su origen se relaciona con la exposición a los rayos ultravioleta; sin embargo, este factor no se vincula con las lesiones bucales. Típicamente se presenta como una lesión asimétrica, con bordes irregulares, varios colores (café, negro, blanco, rojo o azul, dependiendo de la cantidad y profundidad donde se encuentre la melanina) y un diámetro mayor a 6 mm. Dentro de la cavidad oral es una lesión que se puede presentar de un tamaño significativo. Se reporta el caso de un melanoma amelanótico de la cavidad bucal y su tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Melanoma amelanótico, mucosa, melanoma maligno primario.

SUMMARY

Melanoma is a malignant neoplasm that originates from melanocytes. It may arise de novo or from any previous melanocytic lesion. It may present both in the skin and mucous membranes, being the former the most common. Exposure to UV rays is related to its origin; however, this factor is not related with oral lesions. Melanoma usually presents as an asymmetric lesion, with irregular borders, color variation (brown, black, white, red or blue depending on the amount and depth where the melanin is located), and a diameter greater than 6 mm. Within the oral cavity this is a lesion that may present a significative size. We report the case of an amelanotic melanoma in the oral cavity and its surgical treatment.

Key words: Amelanotic melanoma, mucous membrane, primary malignant melanoma.

*Cirujano Maxilofacial adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial.

** Cirujano Oncólogo.

*** Médico Anatomopatólogo.

**** Residente de segundo año de Cirugía Maxilofacial.

Hospital Regional 1° de Octubre, ISSSTE.

Correspondencia:

Dr. Mario Alberto Lagunes López

Hospital Regional 1° de Octubre, ISSSTE

Servicio de Cirugía Maxilofacial, Sótano de la Consulta Externa.

Av. Instituto Politécnico Nacional Núm. 1669,

Col: Magdalena de las Salinas,

Deleg: Gustavo A. Madero, México, D.F.

Correo electrónico: mariolagunes86@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/cirugiabucal>

INTRODUCCIÓN

El melanoma primario de la cavidad oral es un tumor poco frecuente, el cual representa del 0.2 al 8% de todos los melanomas.^{1,2} Puede presentarse a cualquier edad, pero es sumamente raro antes de los 30 años.³ La edad promedio de presentación es de 55 años.^{4,5} Los sitios más frecuentes de aparición en la cavidad oral son el paladar y la encía del maxilar, representando el 80% de todos los melanomas.^{2,6,7} Otros sitios incluyen la encía mandibular, la mucosa bucal, la lengua y finalmente el piso de la boca.⁸⁻¹⁰ El pronóstico de un paciente con melanoma de la cavidad oral es desalentador, debido a la tendencia de invasión a los tejidos subyacentes y a la capacidad de desarrollar metástasis, con una tasa de supervivencia de cinco años del 5 al 20% de los casos y si el tumor es amelanótico, la evolución esperada es aun menos favorable.^{1,2,5,6,11,12}

Histopatológicamente se conocen cuatro tipos de melanoma: 1) melanoma de extensión superficial, 2) melanoma nodular, 3) melanoma léntigo maligno y 4) melanoma léntigo acral. Tienden a mostrar dos patrones de crecimiento: vertical y horizontal, siendo el primero indicativo de invasión a tejidos subyacentes.¹⁵

Hasta el momento, se desconoce si la supervivencia de los pacientes con melanoma mucoso en comparación con el melanoma cutáneo se debe a las diferencias histológicas o al diagnóstico tardío, así como a las consideraciones anatómicas de la cavidad oral y los maxilares.¹¹

Desafortunadamente, debido a la poca frecuencia de este tumor, no se cuenta con datos factibles sobre su comportamiento y de una estandarización de su tratamiento.¹⁶

CASO CLÍNICO

Acude a nuestro servicio una paciente de 27 años de edad con aumento de volumen a nivel de cuerpo mandibular de lado izquierdo, de dos semanas de evolución. Refiere sintomatología dolorosa intensa, parestesia local, así como pérdida de peso de aproximadamente seis kilos en tres meses. No presenta antecedentes relevantes para su padecimiento actual: únicamente alergia a la penicilina. Niega alcoholismo y tabaquismo (*Figura 1*).

Clínicamente presenta aumento de volumen en cuerpo mandibular de aproximadamente 7 cm de diámetro, indurado, doloroso a la dígito-presión sin datos de eritema ni crepitación (*Figura 2*). A la palpación no se encuentran cadenas ganglionares

agregadas hasta ese momento. Intraoralmente se observa una lesión exofítica, multilobular, con diámetro aproximado de 6 cm, áreas de necrosis y hemorragia, móvil, de base sésil involucrando el reborde alveolar mandibular izquierdo y el piso de la boca, causando glosoptosis y desplazando órganos dentarios (*Figura 3*). En ortopantomografía se observa lesión mixta de bordes bien definidos, la cual se extiende desde la sínfisis mandibular hasta la escotadura sigmoidea de lado izquierdo, lo cual ocasiona desplazamiento del órgano dentario 35 y retención del 38. En la tomografía computada se observa ensanchamiento de ambas corticales y lisis de la cortical vestibular causadas por la lesión.

Se toma biopsia incisional de la lesión y el estudio histopatológico de la misma reporta ser positivo a las tinciones de inmunohistoquímica vimentina y proteína S-100, por lo cual se otorga un diagnóstico presuntivo de tumor de vaina nerviosa periférico maligno. Con dicho diagnóstico, la paciente es sometida a tratamiento quirúrgico a base de hemimandibulectomía de lado izquierdo, y se envía la pieza quirúrgica a patología donde se reporta con bordes libres de lesión (*Figuras 4 a 6*). Asimismo, se realiza disección radical modificada de cuello y en el lecho quirúrgico se coloca placa de reconstrucción y prótesis de cóndilo mandibular (*Figura 7*). La paciente presenta evolución postoperatoria inmediata favorable.

Posteriormente, durante el estudio histopatológico del espécimen completo se encuentra en uno de los cortes histológicos la presencia de células tumorales compatibles con melanina, por lo que se decide realizar la tinción HMB-45, la cual resulta positiva, por lo que el diagnóstico definitivo es melanoma amelanótico de patrón fusocelular.

DISCUSIÓN

La cavidad oral no es sitio exclusivo de la aparición del melanoma mucoso. Otros sitios del cuerpo también son afectados. Éstos incluyen la mucosa del ojo, el tracto respiratorio superior y la vagina.⁷ El sitio de mayor frecuencia de la región de cabeza y cuello es la conjuntiva, seguida por el tracto respiratorio superior y la cavidad oral.¹³ El melanoma de la cavidad oral puede ser primario o metastásico de otras partes del cuerpo.^{14,15} Cuando un melanoma de la cavidad oral es identificado, es de suma importancia descartar la posibilidad de una lesión melanótica primaria en cualquier otra parte del cuerpo. Greene y colaboradores establecieron los criterios para el diagnóstico del melanoma primario de la cavidad oral: 1) demostrar la presencia del tumor en



Figura 1. Fotografía frontal donde se observa aumento de volumen en región mandibular del lado izquierdo.



Figura 2. Fotografía caudocefálica donde se aprecia lesión mandibular aproximadamente de 6 cm de diámetro. No presenta cambio de color en tegumentos.

la mucosa oral microscópicamente, 2) presencia de actividad *in situ* de la lesión y 3) descartar la presencia de una lesión primaria en cualquier otra parte del cuerpo. Dichos criterios fueron presentados por la paciente en este caso clínico.¹⁷

Las células de origen de estas lesiones son los melanocitos. Los melanocitos provienen del



Figura 3. Fotografía intraoral mostrando lesión exofítica, multilobulada, irregular, con áreas de hemorragia y necrosis, afectando cuerpo mandibular y piso de boca del lado izquierdo.

ectomesénquima, derivados de células dendríticas, presentes en la capa germinativa de la epidermis y del epitelio de la mucosa. Los melanomas primarios se pueden entonces presentar en piel y en regiones cubiertas por membranas mucosas.⁷

La etiología del melanoma de la cavidad oral es desconocida, aunque se han identificado múltiples desarreglos genéticos. La irritación crónica por uso de prótesis dental, así como fumar o masticar tabaco se han identificado como posibles factores etiológicos; sin embargo, no se tiene evidencia que respalde estas teorías, incluso no existe una explicación aparente del porqué de la predilección por el maxilar para esta patología.¹⁸

La sintomatología asociada a los melanomas de la cavidad oral puede incluir pocas veces zonas asociadas al dolor y se puede presentar hemorragia. Desafortunadamente, los síntomas se presentan en periodos tardíos del curso de la enfermedad y para dicha etapa existe una invasión vertical importante de esta lesión hacia los tejidos subyacentes.¹⁹

Los melanomas cutáneos han sido clasificados en cuatro categorías: 1) melanoma medular, 2) melanoma de diseminación superficial, 3) melanoma tipo léntigo maligno y 4) melanoma tipo léntigo acral.⁷

A diferencia de los melanomas cutáneos, los melanomas mucosos no pueden ser clasificados dentro de estas categorías debido a sus diferencias clínicas e histológicas.

Clínicamente, este tumor es muy variable y puede ser dividido en cinco tipos de acuerdo con sus características clínicas: 1) tipo nodular pigmentado, 2) tipo nodular no pigmentado, 3) tipo macular pigmentado, 4) tipo pigmentado mixto y 5) tipo no pigmentado mixto.⁵

El melanoma tipo nodular no pigmentado de la cavidad oral es un tumor amelanótico sin una fase de

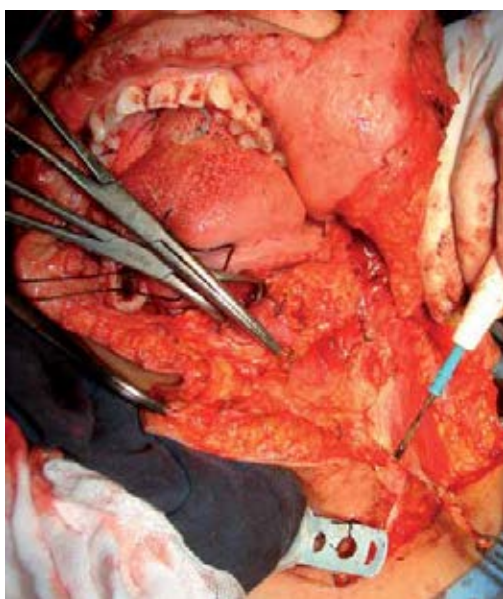


Figura 4. Escisión quirúrgica de la lesión y resección radical modificada de cuello.

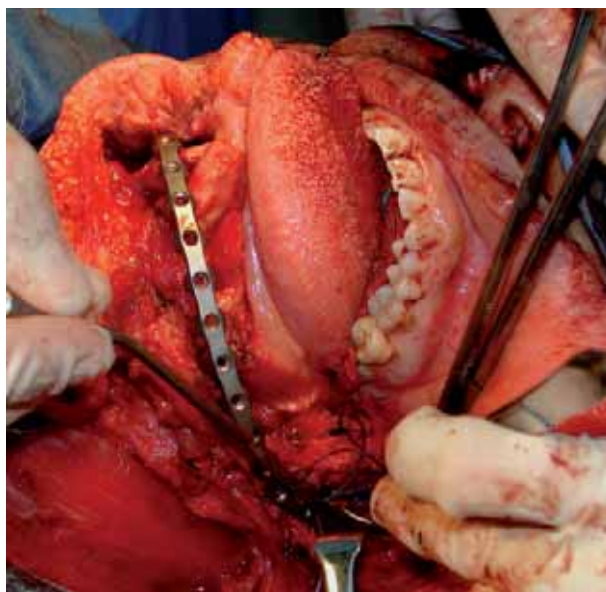


Figura 6. Colocación de placa de reconstrucción sobre el defecto óseo.



Figura 5. Hemimandíbula del lado izquierdo con lesión.

crecimiento radial alrededor del mismo. El melanoma no pigmentado mixto se encuentra rodeado por una fase de crecimiento radial. La ausencia de melanina hace que el diagnóstico de este tipo de tumoraciones sea muy complejo.⁶

Los melanomas de la cavidad oral por lo general son diagnosticados en una etapa tardía de la enfermedad, en comparación con los que se presentan en la piel, aunado esto a las características anatómicas de la región, lo cual es probablemente la razón



Figura 7. Radiografía postquirúrgica donde se observa adecuada posición de placa de reconstrucción y prótesis condilar.

principal de la rápida evolución de esta enfermedad, ya que por lo general al momento del diagnóstico la mayoría de los melanomas han progresado hacia una fase de crecimiento vertical y han invadido los tejidos submucosos subyacentes, llegando incluso hasta el tejido óseo.²¹

De acuerdo con algunos estudios, se han encontrado antecedentes de melanosos hasta en un tercio

de los pacientes con melanoma de la cavidad oral. Esta melanosis por lo general representa una fase de crecimiento radial que se presenta antes de que la lesión se encuentre en una fase de infiltración vertical.^{1,2,11}

Las modalidades en el tratamiento del melanoma de la cavidad oral incluyen resección quirúrgica con o sin disección de cuello, así como quimioterapia y radioterapia; la cirugía es sin duda el tratamiento más utilizado; aunque por lo general, esta última no es efectiva por sí sola, es indispensable complementar el tratamiento de esta lesión.²³

El tema acerca de si es necesario o no realizar disección de las cadenas ganglionares es controversial. Harrison y colaboradores establecieron que la disección de cuello deberá ser realizada sólo cuando exista la presencia de cadenas ganglionares palpables antes del procedimiento quirúrgico. Por otra parte, Catlin reportó que la disección de cuello debería ser realizada de manera profiláctica cuando exista la posibilidad de metástasis oculta. La quimioterapia es utilizada como coadyuvante al tratamiento quirúrgico, y la radioterapia se emplea en aquellos pacientes que no pueden ser sometidos a cirugía o como adyuvante a la misma.²⁴⁻²⁹

El pronóstico del melanoma de la cavidad oral es poco favorable. Chaudhry y colaboradores reportaron que de 61 pacientes con un adecuado seguimiento, sólo tres sobrevivieron más de cinco años. Gallagher estableció que la tasa promedio de supervivencia es de 28 meses, mientras que Liversedges reportó una supervivencia a cinco años del 20%. Las razones para este pobre pronóstico aún no se conocen con certeza. Una razón podría ser la capacidad de invasión de los tumores de la mucosa hacia los tejidos profundos con mayor facilidad que los melanomas cutáneos; además, la vascularidad de la membrana mucosa de la cavidad oral puede contribuir a la alta incidencia de metástasis a distancia. La razón más importante para el mal pronóstico del melanoma es probablemente el diagnóstico tardío.^{2,11,12}

Los melanomas de la cavidad oral son esencialmente asintomáticos y pueden mantenerse por mucho tiempo sin que el paciente se percate de la presencia de ellos. Se cree que al menos del 30 al 35% de los melanomas de la cavidad oral inician como una pigmentación superficial y para cuando es percibida por el paciente, la lesión ha progresado hacia una invasión nodular.²³

Se ha descrito en la literatura la positividad tanto del tumor de vaina nerviosa periférico maligno como del melanoma a la proteína S-100, razón por la cual de inicio se tomó como diagnóstico presuntivo al

primero, siendo la positividad a la tinción HMB-45 lo que dio el diagnóstico definitivo. Hasta el momento, en la literatura únicamente se han descrito melanomas amelanóticos de cavidad oral en el paladar, siendo este caso el primero en su género.⁹

La diferencia en el pronóstico entre el melanoma pigmentado y el amelanótico aún no tiene bases biológicas; se cree, como ya se ha mencionado anteriormente, que está básicamente influenciado por el diagnóstico tardío.²³

CONCLUSIÓN

La paciente ya ha finalizado su decimosegundo ciclo de quimioterapia a base de temozolamida, que es el antineoplásico de primera línea para tratar este tipo de lesiones tumorales y se encuentra por iniciar tratamiento a base de radioterapia. A más de dos años y medio después del diagnóstico no se han presentado datos de metástasis a órganos blancos.

Podemos entonces decir que el tratamiento a base de cirugía, junto con quimioterapia y radioterapia son una opción terapéutica efectiva para esta patología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rapis A, Charalabos A, Vilos G, Valsamis S. Primary malignant melanoma of the oral mucosa. *J Oral Maxillofac Surg* 2003; 61: 1132-1139.
2. Karpagaselvi K, Vinod K, Archana Patil, Jayalakshmi K. Primary amelanotic malignant melanoma of maxillary gingival: a rare case report and review. *International Journal of Oral & Maxillofacial Pathology* 2011; 2 (4): 73-79.
3. Kimijima Y, Mimura M, Iwaki H, Miyamoto T, Okada N, Yoshimasu H et al. A case of amelanotic malignant melanoma in the anterior alveolus of the maxilla. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997; 26 (1): 98-100.
4. Tanaka N, Mimura M, Kimijima Y, Amagasa T. Clinical investigation of amelanotic malignant melanoma in the oral region. *J Oral Maxillofac Surg* 2004; 62: 933-937.
5. Kao Shun-Yen, Cheng-Chei J, Li Wing-Yin. Maxillary amelanotic melanoma: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59: 700-703.
6. Ducic Y, Pulsipher DA. Amelanotic melanoma of the palate: report of case. *J Oral Maxillofac. Surg* 2001; 59: 580-583.
7. Batsakis JG. Pathology of tumors of the oral cavity. In: Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG et al (eds): *Comprehensive Management of Head and Neck Tumors*. Philadelphia, PA, Saunders, 1999; 651-655.
8. Berthelsen A, Andersen AP, Jensen TS et al. Melanomas of the mucosa in the oral cavity and the upper respiratory passages. *Cancer* 1984; 54: 907-912.
9. Strauss JE, Strauss SI. Oral malignant melanoma: a case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1994; 52: 972-976.
10. Marco M, Leemans C, Mooi P, Vescori P, Wall I. Oral malignant melanoma: a review of literature. *Oral Oncol* 2007; 43: 116-121.

11. Tanaka N, Masufumi M, Yutaka K, Teruo A. Clinical Investigation of amelanotic melanoma in oral region. *J Oral Maxillofac Surg* 2005; 62: 933-937.
12. Meir G, Epstein J. Melanoma arising from mucosal surfaces of the head and neck. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 86: 715-719.
13. Scotto J, Fraumeni J, Lee JAH. Melanomas of the eye and other noncutaneous sites: Epidemiologic aspects. *J Natl Cancer Inst* 1976; 56: 489.
14. Miller AS, Pullon PA. Metastatic malignant melanoma of the tongue. *Arch Dermatol* 1971; 103: 201-205.
15. Neville W et al. *Oral and Maxillofacial Pathology*. WB Saunders Company. USA, 2002; 376-380.
16. Pliskin ME, Mastrangelo MJ, Brown AM, Custer RP. Metastatic melanoma of the maxilla presenting as a gingival swelling. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1976; 41: 101-104.
17. Lombardi T, Haskell R, Morgan PR, Odell EW. An unusual intraosseous melanoma in the maxillary alveolus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995; 80: 677-682.
18. Greene GW, Haynes JW, Dozier M, Blum Beg JM, Bernier JL. Primary malignant melanoma of oral mucosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1953; 6: 1435-1443.
19. Eneroth CM. Malignant melanoma of the oral cavity. *Int J Surg* 1975; 4: 191-197.
20. Presant CA. Malignant melanoma of mucosal sites. In: Constanzi JJ (eds). *Malignant melanoma*. Boston, MA, Martinus Nijhoff, 1983; 55-63.
21. Manganaro AM, Hammond HL, Dalton MJ, Williams TP. Oral melanoma: case reports and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995; 80: 670-676.
22. Regezi JA, Hayward JR, Pickens TN. Superficial melanomas of oral mucous membranes. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1978; 45 (5): 730-740.
23. Umeda M, Shimada K. Primary malignant melanoma of the oral cavity: Its histological classification and treatment. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1994; 32 (1): 39-47.
24. López-Graniel CM, Ochoa-Carrillo FJ, Meneses-García A. Malignant melanoma of the oral cavity: diagnosis and treatment experience in a Mexican population. *Oral Oncol* 1999; 35: 425-430.
25. Harrison DF. Malignant melanomata of the nasal cavity. *Proc R Soc Med* 1968; 61 (1): 13-18.
26. Catlin D. Mucosal melanomas of the head and neck. *AJR Am J Roentgenol* 1967; 99: 809-816.
27. Takagi M, Inhikawa G, Mori W. Primary malignant melanoma of the oral cavity in Japan. With special reference to mucosal melanosis. *Cancer* 1974; 34: 358.
28. Eneroth CM, Lunderbeg C. Mucosal malignant melanomas of the head and neck. *Acta Otolaryngol* 1975; 80 (5-6): 452-458.
29. Jackson D, Simpson HE. Primary malignant melanoma of the oral cavity. *Oral Surg* 1975; 39 (4): 553-559.