

## Üç olguda burun ve paranasal sinüs mukozal malign melanomları

Three cases of mucosal malignant melanoma of the nose and paranasal sinuses

Dr. Mustafa KAYMAKÇI, Dr. Özer Erdem GÜR, Dr. Erdiñ AYGENÇ,  
Dr. Fatih FİDAN, Dr. Cafer ÖZDEM

Kliniğimizde burun ve paranasal sinüs mukozal malign melanom tanısı ile tedavi edilen üç olgunun kliniği ve tedavi protokolü değerlendirildi. Üç olguda da tekrarlayan burun kanaması şikayeti vardı. Bir olgu nazal polip düşünülerek uzun süre izlenmişti. Tekrarlayan burun kanaması şikayeti olan özellikle yaşlı hastalarda nazal kavitenin endoskopik muayenesi ve şüpheli bölgeden biyopsi alınması mukozal malign melanomların erken tanısında önemlidir.

**Anahtar Sözcükler:** Burun kanaması/etyoloji; melanom/tanı/cerrahi; nazal kavite/patoloji/cerrahi; burun neoplazileri/patoloji/cerrahi; paranasal sinüs neoplazileri/patoloji/cerrahi.

We evaluated the clinical course and treatment of three patients who were found to have mucosal malignant melanoma of the nose and paranasal sinuses. The presenting complaint was recurrent epistaxis in all the patients. One patient had been followed-up for nasal polyposis for a long time. In older patients with recurrent epistaxis, endoscopic examination of the nasal cavity and obtaining a biopsy from suspected regions are essential for early diagnosis of mucosal malignant melanomas.

**Key Words:** Epistaxis/etiology; melanoma/diagnosis/surgery; nasal cavity/pathology/surgery; nose neoplasms/pathology/surgery; paranasal sinus neoplasms/pathology/surgery.

Baş-boyun bölgesinin mukozal malign melanomları (MMM) nadir görülen ve kötü prognoza sahip tümörlerdir. Burun ve paranasal sinüs kaynaklı MMM'ler tüm malign melanomların %0.5'ini oluştururlar.<sup>[1]</sup> Beş yıllık sağkalım oranı %10-38 arasında değişmektedir.<sup>[2]</sup> Bu bölge MMM'lerinde en sık görülen şikayetler; burun tıkanıklığı, burun kanaması, lokal şişlik ve ağrıdır. Tümör, makroskopik olarak frajil ve kanamalıdır. Kırmızı, siyah veya mor renkli olabilir. Burun ve paranasal sinüs MMM'leri %50 oranında pigment içermezler ve

kitle apigmente görünümde olabilir.<sup>[1,3]</sup> Pigment eksikliği olan ve melanin içermeyen bu grup MMM'lerde patolojik tanı güçtür, lenfoma veya anaplastik karsinoma ile karıştırılabilir.<sup>[1]</sup> Kesin tanı S100 proteininin histokimyasal olarak tanınması ile konulur.<sup>[4]</sup> Cilt tutulumu olan malign melanomlarda invazyon derinliğine göre prognoz tayini yapılabilir iken, MMM'ler de papiller ve retiküler dermis gibi histolojik landmarklar yoktur ve bu nedenle invazyon derinliğine göre evreleme yapılamaz. Ancak invazyon derinliği ile prognozun kötü-

♦ Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği (Department of Otolaryngology, 2nd, Ankara Numune Training Hospital), Ankara, Turkey.

♦ Dergiye geliş tarihi - 3 Ağustos 2004 (Received - August 3, 2004). Düzeltme isteği - 9 Ekim 2004 (Request for revision - October 9, 2004). Yayın için kabul tarihi - 25 Ekim 2004 (Accepted for publication - October 25, 2004).

♦ İletişim adresi (Correspondence): Dr. Mustafa Kaymakçı, Hüseyin Onat Sokak, No: 13/11, 06540 Aşağı Ayrancı, Ankara, Turkey. Tel: +90 312 - 425 66 55 Faks (Fax): +90 312 - 425 77 55 e-posta (e-mail): mbkaymak@yahoo.com

leştiği, Snehai ve ark.nın retrospektif olarak inceledikleri 35 burun ve paranasal sinüs MMM olgusunda gösterilmiştir.<sup>[4]</sup> Mukozal malign melanomlarda klinik evrelemede; tümör primer bölgede ise stage I, bölgesel metastaz varlığı stage II, uzak metastaz varlığı stage III olarak kabul edilir. Tam bir klinik evreleme ve tümör sınırlarının tayini için radyolojik inceleme şarttır. Ayrıca burun ve paranasal sinüslerle birlikte nazofarenks, oral kavite, orofarenks, hipofarenks, larenks ve cildin de incelenmesi gereklidir. Fizik muayenede organomegali ve bölgesel lenfadenopati varlığı araştırılmalıdır. Burun ve paranasal sinüs MMM'leri genellikle geç tanı alırlar ve tanı konulduğunda lezyonun mukozal sınırlarını tayin etmek oldukça güçtür. Tedavide cerrahi eksizyon ve radyoterapi ile en iyi sonuçlar alınmıştır.<sup>[1,5]</sup>

#### OLGU SUNUMU

Kliniğimizde 2001-2003 tarihleri arasında burun ve paranasal sinüs MMM tanısı alan üç hasta incelendi ve tedavi edildi. Hastalardan birinde akciğer metastazı saptandı ve onkoloji kliniğince kemoterapi başlandı. Diğer iki hasta kliniğimizde ameliyat edildi ve ameliyat sonrası radyoterapi uygulandı.

**Olgu 1-** Altmış sekiz yaşındaki kadın hastada üç aydır her iki nazal pasajdan tekrarlayan burun kanamaları ve sağ burun deliğinden nefes almada güçlük şikayeti vardı. Endoskopik muayenede; sağ burun deliğinde orta konka ile septum arasını dolduran mor renkli, etrafı pıhtı ile sarılı, çevre dokulara invazyon göstermeyen, septumdan köken aldığı düşünülen polipoid kitle varlığı saptandı (Şekil 1). Kitleden punch biyopsi alındığında kanamalı olduğu görüldü. Biyopsi sonucu malign melanoma olarak rapor edildi. Hastanın sistemik incelenmesinde metastaz bulgusuna rastlanmadı. Hasta bu tanı ile ameliyata alındı. Kitle, medial maksillektomi ve septumun total çıkarımı olarak yapıldı. Hastaya ameliyat sonrası 6000Gy radyoterapi uygulandı. Takibinde ameliyat sonrası üçüncü ayda karaciğer metastazı tespit edildi. Onkoloji kliniğince kemoterapi takibine alınan hasta dokuzuncu ayda hayatını kaybetti.

**Olgu 2-** Yirmi yedi yaşındaki erkek hasta sağ nazal kaviteden tekrarlayan burun kanaması, burun tıkanıklığı ve koku alma bozukluğu şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın anterior rinoskopi muayenesinde; sağ burun deliğinde si-

yah renkli, frajil bir kitle saptandı (Şekil 2). Boyunda ele gelen lenfadenopati yoktu. Genel fizik muayene bulguları normaldi. Kitleden alınan biyopsi sonucu malign melanoma olarak bildirildi. Hasta bu tanı ile ameliyata alındı. Hastaya parsiyel maksillektomi ve kitle eksizyonu ameliyatı yapıldı. Kitle siyah-kahverengi renkli ve kanamalı idi. Çevre dokulara invazyon göstermiyordu. Lamina paprisea intakt idi. Hastaya ameliyat sonrası 6000Gy radyoterapi uygulandı. Ameliyat sonrası dördüncü ayda boyunda sağ level III'de lenfadenopati saptandı ve radikal boyun diseksiyonu ameliyatı yapıldı. Lenfadenopati tümör (-) olarak rapor edildi. Hasta ameliyat sonrası üçüncü yılında izlenmekte ve tümör nüksü saptanmadı.

**Olgu 3-** Altmış bir yaşında erkek hasta, sağ burun deliğinden nefes almakta güçlük şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın muayenesinde anterior rinoskopiye sağ burun deliğini dolduran,



Şekil 1 - Sağ nazal pasajı dolduran polipoid kitle lezyonu.



Şekil 2 - Alt meatus'u dolduran ve maksiler sinüse uzanan frajil kitle.

üzeri düzgün mukoza ile kaplı polipoid kitle saptandı. Bilgisayarlı tomografide sağ nazal kaviteyi ve sağ maksiller sinüsü dolduran kitle saptandı. Alınan biyopsi sonucu malign melanoma olarak bildirildi. Hastanın toraks tomografisinde metastaz tespit edildi. Hastaya onkoloji kliniğince kemoterapi başlandı.

### TARTIŞMA

İlk olarak Zak ve Lawson<sup>[6]</sup> orta ve alt konka mukozasında melanositleri göstermişlerdir. Melanositler, nöral krest hücrelerinin bir derivasyonu ve cilt ile mukozalarda yaygın olarak bulunur. Buna karşılık burun ve paranasal sinüs mukozasından gelişen malign melanomlar son derece nadir tümörlerdir. Hastalara non-spesifik semptomlar nedeniyle tanı geç konulabilir ve bu da prognoz üzerine olumsuz etki etmektedir. Baş-boyun bölgesi MMM'lerin de makroskopik ve mikrosko-

bik görünüm oldukça değişken olabilmektedir. Şüpheli bir patoloj tarafından incelenmediğinde lenfoma, sarkoma veya anaplastik karsinoma ile karıştırılabilir. Ayrıca nazal kavite MMM'leri %50 oranında apigmente oldukları için muayenede nazal polip ile karıştırılabilmektedir. Primer tedavi yöntemi cerrahi ve/veya radyoterapidir.<sup>[1,5,7]</sup> Tanı ve stage için ayrıntılı bir fizik muayene ve radyolojik inceleme şarttır. Literatürde MMM'lerde ameliyat sonrası yüksek nüks oranları belirtilmektedir.<sup>[7,8]</sup> Bunda tanının geç konulması ve tümörün diffüz submukozal yayılımı sonucu cerrahi sınırların iyi tespit edilememesi etkili olmaktadır. Tedavide cerrahi, kemoterapi, radyoterapi ve immünoterapi kullanılmıştır. Tümörün lokal kontrolünde cerrahi + radyoterapi ile en iyi sonuçlar alınmaktadır.<sup>[1,5]</sup> Ancak yine de prognoz, tümörün yerleşimine, boyutuna ve pigmentasyon derecesine bağlı olmaksızın kötüdür. Khanna<sup>[5]</sup> nazal kaviteye sınırlı küçük malign melanomlarda endoskopik müdahalenin yeterli olduğunu bildirmiştir. Klinikte karşılaştığımız olgular sıklıkla ilerlemiş ve tüm nazal pasajı dolduran, çevre anatomik yapılar ile tümör ayırımının güç olduğu olgulardır. Bu olgulardada fasial degloring yaklaşımı ile gerekli olan görüş sağlanmaktadır. Orbita invazyonu varsa lateral rintonomi tercih edilir. Ancak tümör yerleşimine bağlı olarak kraniofasial rezeksiyonun gerekli olabileceği de belirtilmektedir. Klinik olarak (+) lenf nodu varlığında boyna yönelik cerrahi gerekmektedir. Bazı yazarlar böyle durumlarda tutulu olan lenf nodunun lokal çıkarımını önermektedirler.<sup>[7,8]</sup> Biz, boyun diseksiyonunun gerekli olduğu görüşündeyiz. Baş-boyun MMM'leri %50 oranında apigmente lezyonlardır ve makroskopik olarak polip ile ayırımı güç olabilir. Kliniğimizde MMM tanısı konulan üç hastada da burun kanaması öyküsü vardı. Rekürren epistaksis şikayeti olan ileri yaşta hastalarda nazal kavitenin dikkatli muayene edilmesi, gerekirse endoskopik muayenenin yapılması ve biyopsi alınması erken dönem MMM'lerin tanısında önemlidir.

### KAYNAKLAR

1. Lund VJ. Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. ENT J 1993;72:285-290.
2. Holdcraft J, Gallagher JC. Malignant melanomas of the nasal and paranasal sinus mucosa. Ann Otol Rhinol Laryngol 1969;78:5-20.
3. Blatchford SJ, Koopmann CF Jr, Coulthard SW. Mucosal melanoma of the head and neck. Laryngoscope 1986;96:929-34.

Üç olguda burun ve paranasal sinüs mukozal malign melanomları

4. Patel SG, Prasad ML, Escrig M, Singh B, Shaha AR, Kraus DH, et al. Primary mucosal malignant melanoma of the head and neck. *Head Neck* 2002;24:247-57.
5. Khanna R, Srivastava RN, Agarwal A. Primary malignant melanoma of the nasal cavity. *Ear Nose Throat J* 1990;69:654-5.
6. Zak FG, Lawson W. The presence of melanocytes in the nasal cavity. *Otol Rhinol Laryngol* 1974;83:515-9.
7. Thompson AC, Morgan DA, Bradley PJ. Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Clin Otolaryngol* 1993;18:34-6.
8. Lund V. Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *J Laryngol Otol* 1982;96:347-55.