

# Melanoma Intrajugal Recidivante Em Doente Com Neurofibromatose

João Mendes Abreu<sup>1</sup>, Adélia Ramazanova<sup>2</sup>, Miguel Costa<sup>3</sup>, Paulo Guimarães<sup>3</sup>, José Azenha Cardoso<sup>3</sup>, José Eufrásio<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Estomatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

<sup>2</sup>Serviço de Estomatologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte

<sup>3</sup>Serviço de Cirurgia Maxilofacial e Estomatologia do Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil

## INTRODUÇÃO

A Neurofibromatose é uma doença hereditária, caracterizada por um processo displásico que afeta os derivados neuroectodérmicos, tecidos mesenquimatosos e ósseos. O Melanoma Maligno, de características e localização mutáveis, ocorre preferencialmente na pele mas pode ser igualmente observado nas mucosas e é caracterizado tipicamente como uma lesão escurecida, assimétrica, irregular, e com o maior eixo superior a 6mm.

Ambas as entidades podem manifestar-se na região oral e maxilofacial como massas mal delimitadas constituindo um desafio diagnóstico

## CASO CLÍNICO

Homem, 68 anos, referenciado ao Serviço de Estomatologia e Cirurgia Maxilofacial do IPO Coimbra, por massa na espessura jugal, com extensão à mucosa oral, irregular, com cerca de 40 mm de maior eixo, de consistência endurecida, aderente e com uma evolução recente (Fig. 1). Como antecedentes pessoais destacava-se Neurofibromatose tipo I (Fig. 2), Lipomatose (Fig. 3) e história de Melanoma Maligno do dorso do nariz, excisado há 4 anos noutra Centro Hospitalar.

Consideradas as hipóteses diagnósticas de acordo com os antecedentes relatados foi realizada uma biópsia incisional da massa que revelou o diagnóstico de Melanoma Maligno. Estudos imagiológicos revelaram uma fratura patológica ao nível da coluna dorsal (Fig. 4) e lesões nodulares em ambos os campos pulmonares (Fig. 5), todos compatíveis com lesões metastáticas.

Estabelecido o diagnóstico, classificado em estadio IV segundo a classificação de Clark e Breslow, e considerando a progressão e prognóstico da doença, em consulta multidisciplinar, decidiu-se pelo seu controlo local com excisão cirúrgica (Fig. 6 e 7) e posterior radioterapia paliativa.



FIGURA 1: MASSA INTRAJUGAL

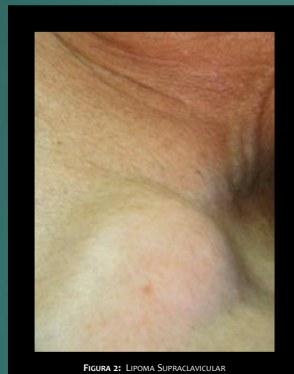


FIGURA 2: LIPOMA SUPRACLAVICULAR



FIGURA 3: NEUROFIBROMAS CUTÂNEOS



FIGURA 4: LESÕES PULMONARES (TC)



FIGURA 5: FRACTURA VERTEBRAL (TC)



FIGURA 6: EXCIÇÃO MELANOMA MALIGNO (INTRA-OPERATÓRIO)



FIGURA 7: AVALIAÇÃO PÓS-OP (3 MESES)

## DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

No caso clínico apresentado, dados os antecedentes pessoais, as hipóteses diagnósticas mais imediatas seriam de neurofibroma e, secundariamente, lipoma. Embora a sua localização fosse compatível com ambos os diagnósticos diferenciais, a aderência a planos profundos e rápido crescimento remetem para uma entidade maligna, com elevada suspeição de recidiva Melanoma Maligno. Confirmado o diagnóstico e caracterizado o estadiamento, o grupo optou em consulta de decisão terapêutica por uma atitude paliativa, caracterizada pela controlo local da doença e suas sequelas.

Este caso clínico caracteriza-se pelo desafio diagnóstico devido à similitude semiológica das patologias e pela dúvida da natureza recidivante ou metastática da lesão.

O doente mantém-se em seguimento e 3 meses após a cirurgia encontra-se livre de doença local.

## BIBLIOGRAFIA

1. K. Jell and J. M. Friedman, Clinical and genetic aspects of neurofibromatosis 1, *Genetics in Medicine* 2010, 12, 1-11 | 2. J. T. Roach et al., Management of craniofacial type 1 neurofibromatosis, *Rev. Stomatol. Cir. Maxilofac. Cir. Otol.* 2015, 100, 1-4 | 3. A. W. P. et al., Neurofibromatosis type 1 with oral manifestations: a case report and literature review, *J. Bios Med. Lab.*, April 2020; 44 (2): 141-145 | 4. Ferrer E.R. et al., Guidelines for the diagnosis and management of cutaneous neurofibromatosis 1, *Med. Genet.* Feb 2022; 44(2): 81-88 | 5. Curcio F. et al., Oral and maxillofacial manifestations of neurofibromatosis type 1, *Rev. Stomatol. Cir. Maxilofac. Cir. Otol.* 2018; 93, 28-29 | 6. Sze J., et al., Common variable immunodeficiency in a patient with neurofibromatosis, *Pediatrics International* 2003; 42: 69-72 | 7. Arsenau C. et al., Clinical presentation of cutaneous melanoma, *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2021; 31(3): 343-348 | 8. Moshayev SN, Erickson L, Ross RD, Wang RH, Pockros B, Barsh A, et al. Malignant melanoma in the 21st century, part 2: etiology, prognosis, and treatment. *Mayo Clin Proc.* 2022; 97(4): 495-513 | 9. Ezzamel M, Khatib A, Khatib A, Khatib A, Khatib A, Khatib A, et al. Melanoma 2019: epidemiology, risk factors, screening, prevention, and diagnosis. *Mayo Clin Proc.* 2020; 95(10): 1848-1857 | 9. Moshayev SN, Erickson L, Ross RD, Wang RH, Pockros B, Barsh A, et al. Malignant melanoma in the 21st century, part 2: etiology, prognosis, and treatment. *Mayo Clin Proc.* 2022; 97(4): 495-513 | 10. Ezzamel M, Khatib A, Khatib A, Khatib A, Khatib A, Khatib A, et al. Melanoma 2019: epidemiology, risk factors, screening, prevention, and diagnosis. *Mayo Clin Proc.* 2020; 95(10): 1848-1857 | 11. Doherty D, Hynes J, et al., Neurofibromatosis 1 and cutaneous melanoma: a case report and literature review. *Crit Rev Oncol Hematol.* Elsevier; 2022; 182: 107189-192-53 | 14. Botard GM, Grahame-Smith JE. *Melanoma*. Kaufman HL, Melnick JL, editors. Cham: Springer International Publishing; 2018. 131-48 p. [Cancer Treatment and Research] vol. 187 | 15. Sparrow KR, Melnick JM. *Melanoma*, 2018:17. | 16. Linares MA, Zabalza A, Naranjo P. *Skin Cancer - Clin. Off. Pract.* 2015; 4(1): 445-59. | 17. Kaufman HL, VPs, Brooker A, Kaufman HL. *Melanoma*. Vol. 18. 2011; 144-179 p.