

## Melanoma primario del esófago\*

Drs. RIMSKY ÁLVAREZ U.<sup>1</sup>, RICARDO FUNKE A.<sup>1</sup>, FELIPE SOLÍS H.<sup>1</sup>,  
HÉCTOR MOLINA Z.<sup>1</sup>, FRANCISCO PACHECO B.<sup>1</sup>, HERIBERTO FARIÁS M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Servicio y Departamento de Cirugía Hospital Clínico Regional, Universidad de Concepción, Concepción, Chile.

### Abstract

---

#### Primary esophageal melanoma. Report of one case

Primary malignant melanoma of the esophagus is an extremely rare tumor. Less than 300 cases have been published worldwide. Although surgical excision is the best possible therapeutic option, the prognosis is poor. We report a 70 years old man, who underwent an esophagoscopy due to a 6-months history of dysphagia and upper abdominal discomfort. There was no history of previous cutaneous melanoma. A polypoid and pigmented mass (of 5 cm diameter) almost completely occluding the lumen in the lower third of the esophagus, was found. The histological diagnosis of the initial biopsy was melanoma. Transhiatal esophagectomy was performed and the esophagus was replaced by an isoperistaltic gastric tube with cervical esophageal anastomosis. The excised specimen showed a polypoid tumor with black pigmentation of 5.5 cm. The diagnosis of pathological and immunohistochemical studies was a primary esophageal malignant melanoma. The resection margins of esophagus were free of tumor. He received no postoperative adjuvant therapy and signs of recurrence were observed 3 months after the operation.

**Key words:** Melanoma, esophagus, dysphagia.

### Resumen

---

El melanoma primario maligno del esófago es extremadamente raro y menos de 300 casos han sido publicados hasta el momento. Aunque la resección quirúrgica ha sido considerada como la mejor opción, el pronóstico es muy pobre. Se presenta a un paciente de 70 años a quien se le realizó una esofagogastroscofia por disfagia y epigastralgia de 6 meses de evolución. No había antecedentes de melanoma cutáneo. El examen demostró una masa polipoidea pigmentada de 5 cm de diámetro en el tercio inferior del esófago, que la biopsia informó como melanoma maligno. Se realizó una esofagectomía transhiatal y el estómago fue reemplazado por un tubo gástrico isoperistáltico con una anastomosis esofagogástrica cervical. El estudio de la pieza operatorio demostró un tumor polipoideo de 5,5 cm, con pigmentación negra. El estudio histológico demostró que el tumor correspondía a un melanoma maligno primario del esófago. Los márgenes de resección oral y caudal estaban libres de tumor. No recibió terapia adyuvante complementaria y a los 3 meses de la intervención había signos clínicos e imagenológicos de recurrencia de la enfermedad.

**Palabras clave:** Melanoma, esófago, esofagectomía.

---

\*Recibido el 22 de Julio de 2008 y aceptado para publicación el 26 de Agosto de 2008.

Correspondencia: Dr. Rimsky Álvarez U.  
Chacabuco esq. Janequeo, 4° Piso, Concepción, Chile.  
E-mail: rimskyalvarez@sumet.cl

## Introducción

El melanoma primario maligno del esófago es un tumor no epitelial extremadamente raro que tiene un pronóstico fatal. La supervivencia es de 2-5% a 5 años, con una media de 10 meses. Hasta el presente año se han publicado menos de 300 casos en la literatura mundial. Su único tratamiento es la resección quirúrgica ya que la radioterapia, quimioterapia o inmunoterapia habitualmente son de muy poca utilidad.

## Objetivo

El propósito de esta presentación es describir un caso de melanoma primario maligno del esófago y revisión de la literatura reciente.

## Caso clínico

Paciente de 70 años de edad, sexo masculino. Consulta por disfagia de 6 meses de evolución. Endoscopia digestiva alta: Lesión hiperpigmentada de aspecto neoplásico de 1/3 distal de esófago. Biopsia: melanoma maligno ulcerado. Radiografía de esófago: Neoplasia del tercio inferior del esófago. TAC tóracoabdominal: Engrosamiento irregular de 1-2 cm del esófago distal. Adenopatías pequeñas en región supracarinal inespecíficas.

### Intervención quirúrgica (1º Dic 2006)

Tumor vegetante de aproximadamente 5 cm de longitud, a 3 cm de la unión gastroesofágica que compromete toda la circunferencia. Melanosis hasta 6 cm proximal. Adenomegalias en región subcarinal. No hay evidencias de diseminación hepática ni peritoneal (Figura 1).

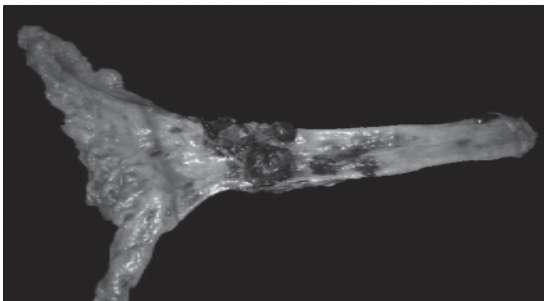


Figura 1.

Se realiza una esofagectomía transhiatal y gastroplastía tubular transmediastinal posterior, con anastomosis esofagogástrica cervical. Evoluciona sin complicaciones y egresa del hospital al 11º día del postoperatorio.

*Anatomía patológica:* Segmento de esófago de 22 cm de longitud. Melanoma esofágico del tercio distal de 5,5 cm. Bordes de sección oral, caudal y profundo libres. Compromiso hasta la muscular propia interna. Ganglios pericardiales: + 1/6 (Figuras 2 y 3).

Evoluciona en buenas condiciones durante los primeros 3 meses de la cirugía. Posteriormente comienza con compromiso del estado general y un nuevo control con TAC (marzo 2007) evidenció recidiva tumoral en el mediastino y una imagen sugerente de metástasis en el hígado. Fallece a los 5 meses de la intervención quirúrgica.

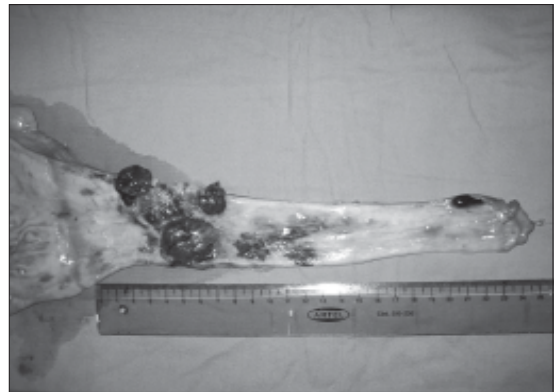


Figura 2.



Figura 3.

## Discusión

El melanoma maligno primario del esófago es una entidad rara. En el año 1963 se determinó la existencia de melanocitos en la mucosa esofágica por De la Pava<sup>1</sup> en un estudio de autopsia, corroborándolo posteriormente Tateishi<sup>2</sup>. En 1952, Garfinkle y Cahan<sup>3</sup> publican el primer caso con corroboración histológica. El melanoma maligno corresponde solamente al 0,1-0,2% de todos los tumores malignos del esófago<sup>4</sup>; sin embargo, su mortalidad es muy alta, sobreviviendo sólo el 30% de los pacientes al año de haberse realizado del diagnóstico<sup>5</sup>. Este tumor se presenta entre la sexta y séptima décadas de vida y predomina en hombres en una proporción de 2:1<sup>4</sup>. Habitualmente (86%) compromete los dos tercios inferiores del esófago<sup>6,7</sup>. Macroscópicamente son tumores polipoideos intraluminales, lobulados, usualmente pigmentados y ulcerados<sup>6</sup>.

El 30-40% de los pacientes presentan compromiso ganglionar linfático al momento del diagnóstico y el 85% fallecen por enfermedad diseminada a pesar del tratamiento<sup>5</sup>. Las metástasis pueden encontrarse en el hígado (31%), mediastino (29%), pulmón (18%) y cerebro (13%). El compromiso del riñón, las glándulas suprarrenales o el bazo es infrecuente<sup>6</sup>.

En muchas ocasiones, el tumor es diagnosticado en una biopsia a través de endoscopia como una neoplasia escamosa pobremente diferenciada y únicamente el estudio de la pieza quirúrgica confirma la presencia de un melanoma. El diagnóstico es difícil en lesiones sin gránulos de pigmento; en ellas el papel de la inmunohistoquímica con marcadores como la Proteína S-100, el HMB-45 o el Melan-A pueden ser útiles<sup>5</sup>.

La diferenciación de un tumor primario del órgano de uno metastásico a veces es muy difícil, siendo importante identificarlos dado que los casos de neoplasias secundarias o metastásicas tienen aún peor pronóstico<sup>5</sup>. La identificación del componente in situ (intraepitelial) o de melanocitosis (definida como la presencia de melanocitos aumentados en número en los estratos basales con acumulos aumentados de pigmento) periférica a la lesión es muy importante<sup>4</sup>. Ocasionalmente, se han descrito casos en personas jóvenes<sup>8</sup> e incluso niños<sup>9</sup>.

De acuerdo a los criterios que establecieron Allen y Spitz<sup>10</sup>, se define al melanoma primario como aquel cumple con los siguientes criterios:

1. La lesión tiene estructura manifiesta de melanoma y contiene pigmento de melanina.

2. Se encuentran melanocitos en el epitelio adyacente.
3. El tumor es de configuración polipoide.
4. Surge en un área con actividad de unión sobre un epitelio escamoso.

El melanoma primario del esófago no tiene historia de melanoma y debe descartarse al examen físico al menos en piel, ojo, ano o vagina. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el carcinoma escamoso fusocelular, leiomioma, sarcoma de Kaposi, GIST y con metástasis de otro melanoma.

El melanoma del esófago es un tumor muy agresivo. La sobrevida a 5 años es de 2 a 5%<sup>11</sup>. La quimioterapia, inmunoterapia y radioterapia en general no son útiles<sup>4</sup>.

## Referencias

1. De La Pava S, Nigogosyan G, Pickven JW, Cabrera A. Melanosis of the esophagus. *Cancer* 1963; 16: 48-50.
2. Tateishi R, Taniguchi H, Wada A, Heras T, Taniguchi K. Argyrophil cells and melanocytes in esophageal mucosa. *Arch Pathol* 1974; 98: 87-89.
3. Garfinkle JM, Cahan WG. Primary melanocarcinoma of the esophagus: first histologically proved case. *Cancer* 1952; 5: 921-926.
4. Volpin E, Sauvagnet A, Couvelard A, Belghiti J. Primary malignant melanoma of the esophagus: a case report and review of the literature. *Dis Esophagus* 2002; 15: 244-249.
5. Archer HA, Owen WJ. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Dis Esophagus* 2000; 13: 320-323.
6. De Perrot M, Brundler MA, Robert J, Spiliopoulos A. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Dis Esophagus* 2000; 13: 172-174.
7. Lam KY, Law S, Wong J. Malignant melanoma of the oesophagus: clinicopathological features, lack of p53 expression and steroid receptors and a review of the literature. *Eur J Surg Oncol* 1999; 25: 168-172.
8. Boulafendis D, Damianis M, Sie E. Primary malignant melanoma of the esophagus in a young adult. *Am J Gastroenterol* 1985; 80: 417-420.
9. Basque G J, Bolire J E, Holyoke J B. Malignant melanoma of the esophagus: First reported case in a child. *Am J Clin Pathol* 1970; 53: 609-611.
10. Allen AC, Spitz S. Malignant melanoma. A clinicopathological analysis of criteria for diagnosis and prognosis. *Cancer* 1953; 6: 1-45.
11. Boni L, Benevento A, Dionigi G, Dionigi R. Primary malignant melanoma of the esophagus: a case report. *Surg Endosc* 2002; 16: 359-360.