

Melanoma anorretal: relato de casos e revisão da literatura

Anorectal melanoma: case reports and literature review

SINOPSE

O melanoma anorretal é uma neoplasia rara, representando menos de 1% dos tumores anorretais. Os tumores nesta localização contribuem para 1 a 3% dos casos de melanoma. A doença costuma se manifestar por lesões pigmentadas, que podem ser confundidas com trombo hemorroidário. A cirurgia é a principal forma de tratamento, sendo a ressecção abdômino-perineal e a excisão local ampla as opções cirúrgicas principais. Apresentamos dois casos de melanoma de canal anal e discutimos a apresentação clínica das lesões, os fatores prognósticos e as opções terapêuticas.

UNITERMOS: Melanoma Anorretal, Tratamento Cirúrgico, Melanoma, Canal Anal.

ABSTRACT

Anorectal melanoma is a rare neoplasia, representing less than 1% of all anorectum tumors. The tumors occurring in this region account for 1%-3% of all cases of melanoma. The pigmented appearance of these tumors can be mistaken for an hemorrhoid thrombus. Surgery is the standard treatment, being the abdominal perineal resection and the wide local excision the main surgical options. We present two cases of anal canal melanoma, discussing the clinical presentation of these lesions, prognostic factors, and the best therapeutic options.

KEY WORDS: *Anorectal Melanoma, Surgical Treatment, Melanoma, Anal Canal.*

DANIEL DE CARVALHO DAMIN – Coloproctologista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Mestre em Medicina pela UFRGS.

ANDERSON RECH LAZZARON – Médico residente do Serviço de Coloproctologia do HCPA.

CLÁUDIO TARTA – Coloproctologista pela UFRGS do HCPA. Mestre em Medicina pela UFRGS.

ALDO ANDREI CARDOSO – Coloproctologista, ex-residente do Serviço de Coloproctologia do HCPA.

MÁRIO ANTONELLO ROSITO – Professor de Coloproctologia da Faculdade de Medicina (FAMED) da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Mestre em Medicina pela UFRGS. Chefe do Serviço de Coloproctologia do HCPA.

PEDRO GUS – Professor de Coloproctologia da FAMED da UFRGS.

Serviço de Coloproctologia – Hospital de Clínicas de Porto Alegre
Departamento de Cirurgia – Faculdade de Medicina – Universidade Federal do Rio Grande do Sul

✉ Endereço para correspondência:

Daniel de Carvalho Damin

Rua Carlos Legore 220-201

91340-150 – Porto Alegre – RS – Brasil

☎ (51) 3341-6816

✉ damin@terra.com.br

I NTRODUÇÃO

O melanoma anorretal é um tumor maligno raro, usualmente de diagnóstico tardio e com sobrevida baixa. Desde o primeiro relato de melanoma anorretal metastático, em um homem de 65 anos, em 1857 (1), alguns casos isolados e poucas séries com limitado número de casos têm sido descritos. A doença atinge igualmente ambos os sexos (embora alguns autores descrevam predominância no sexo feminino), tendo maior incidência no período entre a quarta e a sexta décadas de vida. Relatamos dois casos de melanoma anorretal que foram tratados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre e apresentamos uma revisão atualizada da literatura.

R ELATO DOS CASOS

Caso 1:

Paciente feminina, 76 anos, branca, apresentou-se com um nódulo anal e sangramento discreto às evacuações, com 6 meses de evolução. Ao exame proctológico, constatou-se lesão vegetante de coloração escura com 3 cm de diâmetro, ocupando a metade posterior do canal anal (Figura 1), cuja biópsia revelou melanoma anorretal. Este resultado histopatológico foi confirmado por técnica de imuno-histoquímica. O estadiamento clínico realizado (ecografia abdominal, tomografia computadorizada de tórax, cintilografia óssea e exames laboratoriais) demonstrou que a doença estava localizada, sendo em seguida realizada a ressecção local

ampla do tumor. O exame histológico da peça confirmou o diagnóstico de melanoma nodular do canal anal, com invasão da muscular própria. A evolução pós-operatória foi satisfatória, com cicatrização completa em 8 semanas e sem incontinência fecal. Após 8 meses de seguimento, constatou-se recidiva local e presença de metástases hepáticas múltiplas.

Caso 2:

Paciente masculino, 44 anos, branco, com história de anorexia, sangramento anal, tenesmo, diminuição do calibre das fezes e perda ponderal de 20%. Ao exame proctológico, identificou-se lesão endurecida na parede anterior do canal anal. A colonoscopia revelou lesão vegetante de coloração

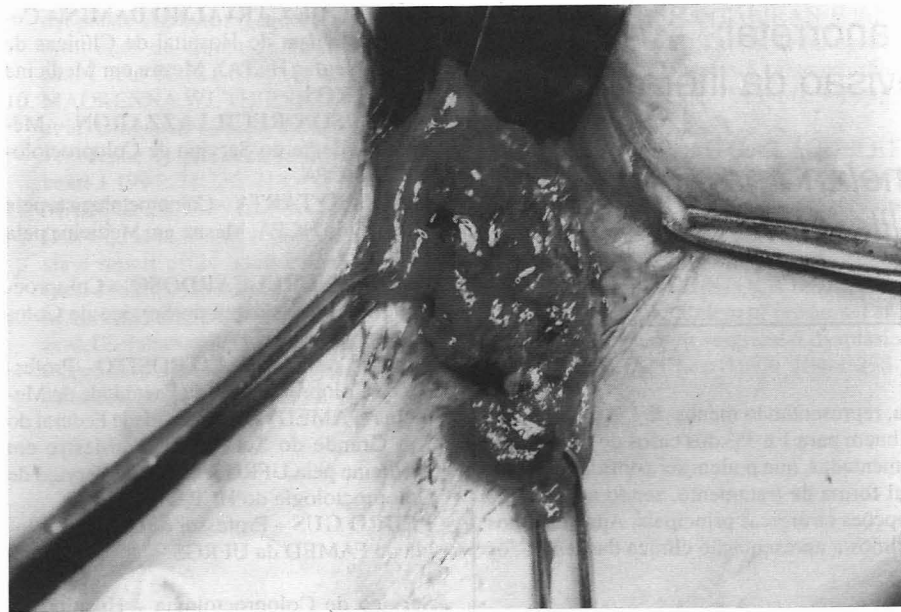


Figura 1 – Melanoma na parede posterior do canal anal (3,5 x 3,0cm) submetido a ressecção local ampla.

violácea e friável, ocupando a metade anterior da circunferência do canal anal (Figura 2). O exame histológico da biópsia confirmou o diagnóstico de melanoma. No estadiamento evidenciaram-se metástases pulmonares, hepáticas e ósseas disseminadas. Em vista do estágio avançado da doença e das más condições clínicas do paciente, optou-se paliativamente pela realização de uma sigmoidostomia.



Figura 2 – Melanoma amelanocítico no canal anal (imagem colonoscópica).

D ISCUSSÃO

O melanoma anorretal é uma neoplasia rara, correspondendo a menos de 1% de todas as neoplasias colorretais e a menos de 3% de todos os melanomas (ocupando a terceira posição, seguindo o melanoma cutâneo e do globo ocular). Por outro lado, a localização anorretal é a mais comum para um melanoma no trato digestivo (2).

O pico de incidência situa-se entre a quarta e sexta décadas de vida, e aproximadamente 95% dos pacientes acometidos são brancos (3). Algumas séries têm demonstrado uma incidência ligeiramente superior no sexo feminino, mas na maioria dos relatos não há diferença significativa de incidência entre os sexos (3, 4). Recente revisão demonstrou evidências indiretas de que a infecção pelo vírus da imunodeficiência adquirida (HIV) seja um fator de risco para o desenvolvimento de melanoma anorretal (5).

O melanoma anorretal usualmente apresenta-se com discreto sangramento e tumoração anorretal. Na ausência de ulceração e bordas elevadas, o tumor pode ser confundido com um trombo hemorroidário e tratado como tal (3). Em alguns casos, o diagnóstico é realizado somente após o tratamento de patologia presumidamente benigna através de polipectomia ou hemorroidectomia. Nestes casos, a peça cirúrgica costuma ser processada inadequadamente e a profundidade de invasão tende a ser mal documentada. Grande parte das lesões não apresentam pigmentação melanocítica clinicamente evidente e até 20% das lesões são amelanocíticas ao exame microscópico, contribuindo, assim, para a dificuldade diagnóstica em certos casos (6, 7).

Os melanomas originam-se do epitélio do canal anal acima ou abaixo da linha pectínea (8). Há poucos relatos dessas lesões originando-se do reto (9, 10, 11). Recente estudo, porém, utilizando microscopia eletrônica, revelou que melanócitos normais estão presentes na mucosa retal. Microscopicamente, se a melanina é identificada, o diagnóstico é simples, porém no melanoma amelanocítico, bainhas de células anaplásicas podem ser interpretadas erroneamente como carcinoma epidermóide indiferenciado. O diagnóstico de certeza é obtido através de exame imuno-histoquímico do material obtido por biópsia (presença de proteína S-100), ou pela microscopia eletrônica, identificando os melanosomas (11).

Em contraste com o melanoma cutâneo, onde 85% dos pacientes apresentam-se com doença clinicamente localizada, aproximadamente 70% dos pacientes com melanoma anorretal apresentam-se com doença metastática (3, 4, 12). A drenagem linfática deste sítio anatômico é complexa: linfonodos perirretais, perianais e mesentéricos são os locais mais comuns de metástases, seguidos pelos linfonodos inguinais (13,14). O tumor também tem marcada propensão à disseminação submucosa ao longo do reto, mas raramente invade órgãos adjacentes (13).

Metástases hematogênicas são precoces e de rápida evolução, geralmente comprometendo fígado, pulmões ou ossos. Diferenças na biologia tumoral entre o melanoma cutâneo e o anorretal são mais provavelmente um reflexo das diferenças do local anatômico de origem (4). Os principais fatores prognósticos são a profundidade de invasão, determinada pela espessura do tumor e o estágio da doença à apresentação (14).

Embora o tratamento de escolha seja cirúrgico, a melhor opção é ainda controversa, variando entre a excisão local ampla, que consiste na ressecção da lesão com margens livres de doença de pelo menos 1 cm tanto no sentido lateral como na profundidade, e a amputação abdômino-perineal do reto (3,4,14,15). Brady *et al.* revisaram a experiência do Memorial Sloan-Kettering Cancer Center no período de 1929 a 1993, incluindo 85 pacientes com melanoma anorretal, tendo encontrado uma maior sobrevida livre de doença naqueles pacientes submetidos à amputação abdômino-perineal de reto em relação aos submetidos a procedimentos locais entre 71 pacientes com doença ressecável (14). Mesmo sem significância estatística, os autores consideram a amputação abdômino-perineal de reto em pacientes com doença localizada, particularmente naqueles com pequenas lesões, sem envolvimento linfonodal (14).

Em contraste, dados compilados da literatura, incluindo 428 pacientes com melanoma anorretal de diferentes séries, demonstram não haver diferença significativa na sobrevida e no intervalo livre de doença entre as duas modalidades cirúrgicas (3). Recentemente foi descrita em uma série a experiência da Clínica Mayo, incluindo 50 pacientes com melanoma anorretal no período de 1939 a 1993. Não foi encontrada diferença na sobrevida e recorrência entre o grupo que realizou amputação e o que realizou ressecção local ampla, não sendo identificado nenhum fator preditivo para recorrência tumoral nesta série (16). No Hospital São Marcos, de Londres, a estratégia de ressecção local é regularmente adotada com base nos resultados igualmente desalentadores obtidos com a cirurgia radical (17).

Em conclusão, a cirurgia é atualmente o tratamento de escolha para o melanoma anorretal, havendo, entretanto, controvérsias entre a escolha da opção conservadora (ressecção local ampla) e da radical (amputação abdômino-perineal do reto). Sendo uma patologia de baixa incidência e de prognóstico reservado, as evidências baseiam-se em estudos retrospectivos, com limitado número de casos. A ressecção local ampla com margens de no mínimo 1 cm deve ser a escolha para lesões localizadas. A amputação abdômino-perineal de reto deve ser reservada para tumores localmente invasivos, não passíveis de ressecção local ampla, e para volumosas lesões obstructivas.

R EFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. MOORE W. Recurrent melanoma of the rectum after previous removal from the verge of the anus in a man aged sixty-five. *Lancet* 1857; 1:290.
2. MASON JK, HELWIG EB. Ano-rectal melanoma. *Cancer* 1966; 19:39-50.

3. NICHOLLS JR, DOZOIS RR. Malignant tumors. In: Nicholls JR, Dozois RR, eds. *Surgery of the Colon and Rectum*. Churchill Livingstone, 1997; 16309-28.
4. WHOOLEY BP, SHAW P, ASTROW AB, TOTTH IR, WALLACK MK. Long-term survival after locally aggressive anorectal melanoma. *The Amer Surg* 1998; 64:245-51.
5. CAGIR B, WHITEFORD MH, TOPHAN A, RAKINIC J, FRY RD. Changing epidemiology of anorectal melanoma. *Dis Colon Rectum* 1999; 42:1203-8.
6. MORSON BC, VOLKSTADT IT. Malignant melanoma of the anal canal. *J Clin Pathol* 1963; 16:126-32.
7. SLINGLUFF CL, VOLLMER RT, SEIGLER HF. Anorectal melanoma: clinical characteristics and results of surgical management in twenty-four patients. *Surgery* 1990; 107:1-9.
8. WARD MWN, ROMANO G, NICHOLLS RJ. The surgical treatment of anorectal malignant melanoma. *Br J Surg* 1986; 73:68-69.
9. ALEXANDER RM, CONE LA. Malignant melanoma of the rectal ampulla: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1977; 20:53-5.
10. HAMBRICK E, ABCARIAN H, SMITH D, KELLER F. Malignant melanoma of the rectum in a negro man: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1974; 17:360-4.
11. WERDIN C, LIMAS C, KNOPELL RG. Primary malignant melanoma of the rectum. Evidence for origination from rectal mucosa melanocytes. *Cancer* 1988; 61:1364-70.
12. GOLDMAN S, GLIMENIUS B, PAHLMAN L. Anorectal malignant melanoma in Sweden: report of 49 patients. *Dis Colon Rectum* 1990; 33:874-7.
13. QUAN SH, DEDDISH MR. Noncutaneous melanoma: malignant melanoma of the anorectum. *Cancer* 1969; 16:111-4.
14. BRADY MS, KAVOLIUS JP, QUAN SHQ. Anorectal melanoma: a 64 year-experience at Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. *Dis Colon Rectum* 1995; 38:146-51.
15. CECCOPIERI B, MARCOMIN AR, VITTOGLIANO F, FRAGAPANE P. Tumori 2000; 86: 356-8.
16. THIBAUT C, SAGAR P, NIVATVONGS S, ILSTRUP DM, WOLFF BG. Anorectal melanoma – an incurable disease? *Dis Colon Rectum* 1997; 40:661-8.
17. WARDM, ROMANO G, NICHOLLS RJ. The surgical treatment of anorectal melanoma. *Br J Surg* 1986; 73: 68-9.