

Melanoma maligno anal. Reporte de casos y revisión de la literatura

Martínez-Hernández-Magro P¹, Villanueva-Sáenz E², Chávez-Colunga LB³.

1 Centro de Detección Oportuna de Enfermedades Colorrectales. Hospital Guadalupano de Celaya.

2 Centro de Detección Oportuna de Enfermedades Colorrectales. Hospital Ángeles del Pedregal. México, D.F.

3 Cirugía General. Centro Médico Quirúrgico de Celaya.

Correspondencia: Dr. Paulino Martínez Hernández Magro. Guadalupe 205, Consultorio 202, Col. Centro, C.P. 38000. Celaya, Guanajuato. México.
Teléfono: (461) 6162123. *Correo electrónico:* paulinomhm@hotmail.com

Fecha de recibido: 06 agosto 2007 • Fecha aprobado: 27 febrero 2009

Resumen

Objetivo: Presentar dos casos de melanoma anorrectal, ya que debido a su presentación inespecífica y poca frecuencia de presentación generalmente son confundidos con enfermedad hemorroidal.

Introducción: Los melanomas anales son tumores muy raros que constituyen menos de 1% de los tumores malignos colorrectales, representan un reto diagnóstico y terapéutico para el cirujano. Generalmente son lesiones pigmentadas, pero en 29% de los casos tienen una presentación amelanótica (sin pigmento). Son asociados a un pobre pronóstico a pesar del tipo de tratamiento quirúrgico que se emplee. Son muchas veces confundidos con varias patologías anorrectales, por lo que su diagnóstico debe sospecharse.

Reporte de casos: Presentamos dos casos de melanoma maligno tratados mediante resección local amplia, el síntoma principal en ambos pacientes fue la presencia de una masa anal seguido de rectorragia. Ambos pacientes fueron sometidos a tratamiento conservador debido a que las tasas de sobrevida son comparables a los de pacientes tratados mediante procedimientos radicales RAP con frecuencias altas de mortalidad y morbilidad y se puede obtener una buena calidad de vida y control de los síntomas.

Abstract

Objective: To present two cases of anorectal malignant melanoma as due to its non specific presentation and rarity they are often misdiagnosed like hemorrhoids.

Background: Anal melanomas are rare tumors that constitute less than 1% of the malignant colorectal tumors and represent both a diagnostic and therapeutic challenge to physicians. They are generally pigmented but could be amelanotic in 29% of the cases and they are associated with poor prognosis, regardless of the surgical procedure used. Melanomas are often misdiagnosed by a lot of anorectal conditions and diagnosis must be suspected in patients with an anal mass.

Case report: We present two anorectal cases of malignant melanoma treated by wide local excision, the principal complain in both patients was the presence of an anal mass and bleeding. Both patients were treated by local excision since survival rates are comparable to those of patients treated by abdomino perineal resections (with a high morbidity and mortality rates) and a better quality of life is achieved with control of the symptoms.

Conclusions: Anal melanoma is a rare entity with a poor prognosis. The overall treatment goal should be to optimize the quality of life.

Conclusiones: El melanoma anal es una entidad rara con un pobre pronóstico. El objetivo del tratamiento será el control de los síntomas ofreciendo una buena calidad de vida.

Palabras clave: melanoma anorrectal, tratamiento quirúrgico.

Key words: anorectal melanoma, surgical treatment.

Introducción

Los melanomas malignos en las áreas perianal y rectal, son una entidad muy rara y representan menos del 1% de los tumores malignos colorrectales. La lesión aparece en cualquier sitio donde se encuentren melanocitos (piel perianal, zona de transición o mucosa rectal) y puede ser pigmentada (melanótica) o carente de pigmentación (amelanótica). El síntoma más común es el sangrado, sin embargo, pueden existir en algunos pacientes dolor leve, masa anal, prolapso y alteraciones en los hábitos defecatorios. Muchas de estas lesiones son confundidas con enfermedad hemorroidal o trombosis hemorroidal externa.

El objetivo de este reporte es presentar dos casos y realizar una revisión del tema, ya que debido a la poca frecuencia de presentación, estas lesiones son confundidas con otras patologías anorrectales, por lo que se debe tener la sospecha clínica al tener un paciente con una masa anal.

Presentación de casos

Caso 1.

Paciente masculino de 78 años de edad sin antecedentes de importancia que refiere padecimiento de 3 meses de evolución con sensación de masa anal, que refiere prolapso al momento de la defecación. A la exploración se encuentra región perianal normal, no evidencia de lesiones, al realizar tacto rectal se palpa lesión de aproximadamente 2 cm de diámetro que se encuentra en el conducto anal y se evidencia al hacer anoscopia, la lesión protruye al momento de realizar maniobra de Valsalva (**Foto 1**), motivo por el cual se decide llevar a cabo rectosigmoidoscopia para evaluar la lesión y toma de biopsias (**Foto 2**)

Foto 1.
Melanoma de conducto anal prolapso al realizar maniobra de Valsalva.



Foto 2.
Melanoma de conducto anal. Imagen endoscópica.



reportándose hallazgos histológicos con relación a melanoma maligno, se inicia estudio de extensión con TAC y radiografía de tórax libres de enfermedad metastásica. En decisión conjunta con los familiares y el deseo del paciente al no

Foto 3.

Melanoma del margen anal, con evidencia de hemorragia activa.

**Foto 4.**

Melanoma del margen anal. Vista preoperatoria.



contar con un estoma definitivo, se decide hacer resección amplia de la lesión con adecuada evolución del paciente y control de los síntomas. En el estudio histopatológico de la pieza se corroboró el diagnóstico de melanoma anal, reportándose bordes quirúrgicos libres. Hasta su cita de control a la consulta 8 meses posteriores a la cirugía el paciente continúa libre de enfermedad.

Caso 2.

Paciente femenino de 92 años de edad portadora de diabetes mellitus controlada con hipoglucemiante oral y antecedente de caída desde su propia altura con golpe en región lumbosacra unos meses antes de su padecimiento actual, la cual acude a urgencias por presentar masa anal hemorrágica de aproximadamente 6 meses de evolución. Inicia su padecimiento con masa anal que fue incrementando progresivamente su tamaño, tratada inicialmente en su clínica familiar como trombosis hemorroidal externa, sin embargo, el crecimiento de la masa anal es tal, que alcanza un tamaño de 6 cm de diámetro, posteriormente comenzando con hemorragia masiva, motivo por el cual acude a nuestra unidad. La paciente refiere dolor al sentarse y estreñimiento posterior a la aparición de la masa. A la exploración física se encuentra tumoración que depende del margen

anal, móvil y que no involucra el conducto anal, friable, de fácil sangrado, pero de consistencia sólida (**Fotos 3 y 4**). No hay evidencia de adenomegalias inguinales. Sus laboratorios con Hb tienen un resultado de 7.9 g/dL, por lo que se transfunden 3 paquetes globulares. La paciente no presenta desequilibrio hemodinámico. Se realiza biopsia de la lesión reportando melanoma maligno anal. En conjunto con los familiares debido a la edad de la paciente y por las características de la enfermedad, se decide llevar a cabo resección local amplia paliativa (**Foto 5**). La paciente evoluciona satisfactoriamente y es egresada con Hb de 12.5 g/dL, sin rectorragia y sin molestias al sentarse. Actualmente 15 meses posteriores a su egreso continúa con buena salud y sin datos de enfermedad sistémica. En la imagen de histopatología se aprecian células fusiformes con núcleos ovoides de cromatina vesicular, citoplasma eosinófilo y algunas con pigmento melánico en su interior, con presencia en borde quirúrgico de fibras de músculo liso infiltradas por tumor (**Foto 6**).

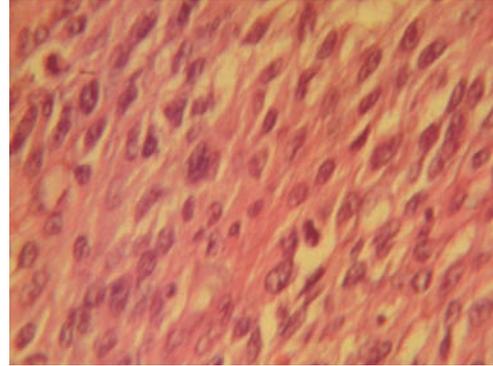
Discusión

Los melanomas se originan por transformación maligna del melanocito, célula procedente de la cresta neural capaz de formar pigmento melánico. René Laenec en 1806 en una memoria no publicada, describió por primera vez el melanoma como entidad patológica. El melanoma afectando la región anorrectal fue descrito por primera vez en 1857.¹

Foto 5.
Vista posoperatoria
de la región perianal.



Foto 6.
Imagen histopatológica.
Células con pigmento melánico en su interior.



Este tipo de cáncer se desarrolla en la piel principalmente, pero también puede encontrarse en el tejido de la úvea, en aparato respiratorio, en conducto anal, recto y vagina. En el caso de la presentación perianal, la lesión se origina de melanocitos ubicados en la región dermoepidérmica del conducto anal y en los melanomas rectales se han identificado la presencia de melanocitos atípicos en la base de la mucosa en estudios realizados por Nicholson² mediante microscopia electrónica y tinciones especiales, con lo que se desechó la teoría de extensión perianal. Verdin y cols., presentaron evidencia de que el melanoma maligno puede originarse de melanocitos en el epitelio columnar rectal.³

Los melanomas pueden ser lesiones pigmentadas (melanóticas) o sin pigmento (amelanóticas) lo que ocurre en 29% de los casos.^{4,5} El síntoma más frecuentemente referido es el sangrado, seguido de masa anal o dolor.⁶⁻⁹

El conducto anal representa el sitio más frecuente de presentación en el tubo digestivo,¹⁰⁻¹³ constituye 3% de todos los cánceres en Estados Unidos. Del tracto digestivo representa 0.2% de todos los melanomas y 0.5% de los tumores del anorrecto.⁶ Su máxima frecuencia de presentación es hacia la 5a. década de la vida y afecta más frecuentemente a pacientes mujeres.⁶ Su evolución es rápida con invasión local extensa y tienen una diseminación linfática rápida, pueden presentarse con adenopatías inguinales.¹ Cooper en su estudio encontró que hasta 62% de

los pacientes tenían metástasis al momento del diagnóstico.⁵ Su pronóstico es sombrío, ya que alcanza una mortalidad de casi 100% en uno o dos años.^{9,11} Varias series han reportado tasas de supervivencia a 5 años desde 0 al 12%.¹⁴⁻¹⁶ Los melanomas de origen mucoso tienen un pronóstico más sombrío que los localizados en piel.^{10,17,18}

El diagnóstico diferencial de esta neoplasia incluye múltiples patologías anorrectales, entre ellas, algunas neoplásicas como enfermedad de Bowen o Paget, carcinoma epidermoide anal, carcinoma basocelular y benignas como trombosis hemorroidal externa con las que son frecuentemente confundidas.

Al contar con un paciente con una masa anal de crecimiento rápido, en forma de nido, pigmentada (aunque puede presentarse en forma amelanótica) y en ocasiones con adenomegalias inguinales, debe tenerse una alta sospecha de la presencia de melanoma anal. La evaluación debe incluir una biopsia de la lesión y la búsqueda de enfermedad metastásica sistémica (TAC de abdomen y pelvis, pruebas de función hepática, placa de tórax y rastreo óseo).⁷ La identificación de melanina dentro de las células tumorales permite el diagnóstico de la lesión, diferenciándola de un carcinoma pobremente diferenciado. La microscopia electrónica puede ser de valor para identificar melanomas amelanóticos, demostrando melanosomas dentro de las células tumorales.

Se ha evidenciado que la estadificación de acuerdo al tamaño del tumor no correlaciona

bien con las tasas de sobrevida, pocos estudios utilizan el nivel de Breslow en melanoma anorrectal, sin embargo, la profundidad de invasión de la lesión parece ser más predictiva de sobrevida en algunas series.^{19,20} La clasificación de Clark no es de utilidad debido a la naturaleza avanzada del tumor y la ausencia de las capas clásicas de la dermis (ausencia de la dermis papilar) en la región.²¹

El tratamiento de estos raros tumores es controversial y generalmente gira alrededor de la extensión de la cirugía. Algunos investigadores recomiendan resecciones abdominoperineales (RAP) para lesiones de menos de 3 mm de espesor, ya que ellos creen que éstas son las únicas potencialmente curables.²² Wanebo y cols., observaron que pacientes con lesiones menores de 2 mm de espesor sobrevivían mientras que los mayores de 2 mm de espesor eventualmente morían de su enfermedad, sin embargo, a pesar de su observación su tasa de sobrevida a 5 años era aproximadamente del 10%.²³ Otros autores recomiendan resecciones locales amplias, ya que incluso con RAP y linfadenectomía pélvica no se ha visto mejoría en la sobrevida y no brindan ningún beneficio la radioterapia ni la quimioterapia.^{1,7,24}

En la experiencia del Memorial Sloan Kettering Cancer Center con 85 pacientes tratados de 1929 a 1993, sólo 10 pacientes sobrevivieron libres de enfermedad durante 5 o más años y 9 de esos 10 pacientes habían sido sometidos a RAP.⁶ Ninguna de las otras series publicadas ha demostrado una diferencia estadística significativa en la sobrevida de pacientes tratados con resección local *vs.* RAP.^{5,8} En este mismo estudio es de notarse que en 8% de los pacientes con melanoma, el diagnóstico se realizó durante el estudio histopatológico de especímenes de hemorroidectomía, lo cual indica la importancia de estudiar todos los especímenes quirúrgicos.

En un reporte de la Clínica Mayo en Rochester Minnesota, revisaron 47 pacientes de 1939 a 1993 y la sobrevida a 5 años del 25% y tasas de recurrencia del 80% fueron idénticas en ambos grupos (resección local *vs.* RAP), y los autores consideran que la resección local debe ser el tratamiento de elección para el control local de la enfermedad, pero debe considerarse paliativo.¹³

Cualquier evidencia de enfermedad sistémica contraindica un abordaje agresivo. La resección local está recomendada cuando es técnicamente

realizable, debido a que el pronóstico no cambia aun con cirugía radical;^{13,22, 24-26} la RAP puede tener un papel en controlar mejor la recurrencia locorregional de la enfermedad.⁸

Conclusiones

El melanoma anal es una entidad rara, con un pobre pronóstico a causa de su comportamiento invasor. El tratamiento quirúrgico es controversial debido a la agresividad de la neoplasia, y la falta de mejoría en las tasas de sobrevida al realizar resecciones amplias. La extensión del tratamiento quirúrgico debe decidirse tomando en cuenta el curso agresivo de la enfermedad, la calidad de vida y la morbilidad y mortalidad del procedimiento. El tratamiento radical está indicado de acuerdo a algunos autores en pacientes con lesiones menores de 3 mm de espesor que son los potencialmente curables, si el tumor es mayor o hay evidencia de enfermedad metastásica, el tratamiento debe ser conservador y sólo para control de síntomas. La radioterapia y quimioterapia no brindan algún beneficio.

Bibliografía

1. Billingham RP. Neoplasm of the anus and perianal skin. En: Mazier WP. Surgery of the Colon, Rectum and Anus. Saunders editores. Philadelphia PA, USA 1995, capítulo 18, págs. 215-228.
2. Nicholson AG, Cox PM, Marks CG, Cook MG. Primary malignant melanoma of the rectum. *Histopatología* 1993;22:261-264.
3. Verdin C, Limaas C, Knodell R. Primary malignant melanoma of the rectum. Evidence for origination from rectal mucosal melanocytes. *Cancer* 1988;61:1364-1370.
4. Quan SHQ, White JE, Deddish MR. Malignant melanoma of the anorectum. *Dis Colon Rectum* 1959;2:275-283.
5. Cooper PH, Mills SE, Allen MS Jr. Malignant melanoma of the anus, report of 12 patients and analysis of 225 additional cases. *Dis Colon Rectum* 1982;25:693-703.
6. Brady MS, Kavolius JP, Quan SHQ. Anorectal melanoma. A 64-year experience at Memorial Sloan Kettering Cancer Center. *Dis Colon Rectum* 1995;38:146-151.
7. Beck DE, Wexner SD. Anal neoplasms. En: Beck DE, Wexner SD Fundamentals of anorectal surgery. 2a. Ed. Saunders editores. Londres Inglaterra. 1998, capítulo 19, págs. 261-277.
8. Slingluff CL Jr, Vollmer RT, Seigler HF. Anorectal melanoma: clinical characteristics and results of surgical management in twenty four patients. *Surgery* 1990;107:1-9.
9. M van't Riet, RWM Giard, JHW de Wilt, W Vles. Melanoma of the anus disguised as hemorrhoids: Suirgical management illustrated by a case report. *Dig Dis Sci* 2007;52:1745-1747.
10. Teran PMA, Gómez del Castillo RAC. Melanoma anorrectal: Informe de once pacientes. *Cir Gen* 2003;25:223-227.
11. Thibault C, Sagar P, Nivatvongs S. Anorectal melanoma. An incurable disease? *Dis Colon Rectum* 1997;40:661-667.
12. Bolivar JC, Harris JW, Branch W, Sherman RT. Melanoma of the anorectal region. *Surg Gynecol Obstet* 1982;154:337-341.
13. Goldman S, Glimelius B, Pahlman L. Anorectal malignant melanoma in Sweden: report of 49 patients. *Dis Colon Rectum* 1990;33:874-7.
14. Lopez MJ, Myerson RJ, Shapiro SWJ *et al.* Squamous cell carcinoma of the anal canal. *Am J Surg* 1991;162:580-584.
15. Smith DE, Shah KH, Rao AR *et al.* Cancer of the anal canal: treatment with chemotherapy and low dose radiation therapy. *Radiology* 1994;191:569-572.
16. Martenson JA, Lipsitz SR, Lefkopoulou M *et al.* Results of combined modality therapy for patients with anal cancer. An eastern cooperative oncology group study. *Cancer* 1995;76:1731-1736.
17. Going JJ, Kean DM. Malignant melanoma of the nasal cavity. *J Laringol Otol* 1989;103:231-233.
18. Soong SJ, Shaw HM, Balch CM *et al.* Predicting survival and recurrence in localized melanoma: a multivariate approach. *World J Surg* 1992;16:191-195.
19. Goldman LI, Clark WH, Bernardino EA, Ainsworth AM. The accuracy of predicting lymph nodes metastases in malignant melanoma by clinical examination and microstaging. *Ann Surg* 1976;184:537-540.

20. Kantarovsky A, Kaufman Z, Zager M *et al.* Anorectal region malignant melanoma. *J Surg Oncol* 1988;38:77-79.
21. Lockhart DC, Caushaj PF. Rare rectal tumors. En: Mazier WP. *Surgery of the Colon, Rectum and Anus*. Saunders editores. Philadelphia PA, USA 1995, capítulo 18, págs. 540-548.
22. Ross M, Pezzi C, Pezzi T *et al.* Patterns of failure in anorectal melanoma; a guide to surgical therapy. *Arch Surg* 1990;125:313-316.
23. Wanebo HJ, Wooldruff HM, Earr G XXX *et al.* Anorectal melanoma *Cancer* 1981;47:1891-1900.
24. Maciel GVM, Navarro NVM, Vélez E. Melanoma anorrectal. *Rev Mex Coloprocto* 1995;1:20-23.
25. Ward MW, Romano G, Nicholls RJ. The surgical treatment of anorectal melanoma. *Br J Surg* 1986;73:68-69.
26. Corman ML. Malignant tumors of the anal canal. En: Corman ML, *Colon and Rectal Surgery*. 4a. Ed. Lippincott- Raven editores. Philadelphia, PA USA. 1998, capítulo 24, pp. 863-883.