

MELANOMA MALIGNO ANORRETAL - RELATO DE TRÊS CASOS E REVISÃO DA LITERATURA

PEDRO ANTÔNIO ALBINO - FSBCP
MARSSONI DECONTO ROSSONI - FSBCP
BENÍCIO LUIZ BULHÕES B.P. NUNES - FSBCP
FÁBIO LUIZ CHAVES NOSSA - FSBCP
GALDINO JOSÉ SITONIO FORMIGA - TSBCP
JOSÉ HYPPÓLITO DA SILVA - TSBCP

ALBINO PA, ROSSONI MD, NUNES BLBBP, NOSSA FLC, FORMIGA GJS & SILVA JH - Melanoma maligno anorretal - Relato de três casos e revisão da literatura. *Rev bras Colo-Proct*, 1998; 18(1): 30-33

RESUMO: Os autores relatam três casos de melanoma maligno primário da região anorretal atendidos no Serviço de Colo-Proctologia do Hospital Heliópolis, no período de 1994 a 1997. De acordo com revisão da literatura, é dada ênfase ao comportamento patológico agressivo desta afecção, a despeito das modalidades terapêuticas utilizadas.

UNITERMOS: câncer anorretal; melanoma

O termo melanoma define tumores que possuem melanócitos ou melanoblastos com capacidade de síntese ou depósito de melanina, embora a presença do pigmento não seja patognomônica dessa afecção⁽¹⁾.

A origem destes tumores é provavelmente ectodérmica, podendo acometer vários órgãos e tecidos⁽¹⁾. Na região anorretal, a origem é objeto de discussão, pois os melanócitos têm sítio mais freqüente abaixo da linha pectínea, porém, existem relatos de tumorizações que se originaram acima⁽²⁾.

O melanoma maligno primário da região anorretal foi primeiramente descrito por Moore, em 1857⁽³⁾.

A doença tem um comportamento patológico agressivo, e, na maioria dos casos, o diagnóstico é feito tardiamente, com o doente apresentando metástases a distância. Por estes motivos, o prognóstico é reservado e a sobrevida depende do diagnóstico precoce.

No Serviço de Colo-Proctologia do Hospital Heliópolis, São Paulo - SP, no período de 1994 a 1997, foram tratados três doentes com melanoma maligno primário da região anorretal, o que nos motivou fazer este estudo e relato dos casos.

Relato dos casos

Caso 1

D.O.M., 39 anos, masculino, branco, foi internado em julho de 1994, com história clínica que iniciou há um mês apresentando alteração do hábito intestinal e emagrecimento.

Ao exame físico, o doente encontrava-se em bom estado geral. O exame proctológico mostrou lesão vegetante, móvel, de consistência endurecida, comprometendo a parede posterior do reto e cerca de três quartos da luz do canal anal, estendendo-se até sete centímetros em sentido caudocranial.

A biópsia, com estudo anatomopatológico, diagnosticou melanoma maligno amelanótico.

A tomografia computadorizada do abdome e pelve evidenciou espessamento de parede lateral esquerda do reto com aspecto neoplásico, associado a aumento linfonodal perirretal e retroperitoneal, também à esquerda.

Em agosto de 1994, foi submetido a amputação abdominoperineal do reto cujo exame anatomopatológico confirmou o anterior, com lesão infiltrando até a muscular própria e presença de um linfonodo perirretal comprometido. Evoluiu satisfatoriamente, tendo alta hospitalar no 11º dia pós-operatório.

Após quatro meses, retornou ao nosso ambulatório com queixas de dor intensa na região lombar e dificuldade de deambulação. Os exames radiológicos e tomográficos da coluna toráco-lombar revelaram imagens sugestivas de metástases em corpos vertebrais.

O doente evoluiu para óbito em dezembro de 1994, cinco meses após o diagnóstico da doença, por falência de múltiplos órgãos e sistemas, devido a metástases generalizadas.

Caso 2

A.C.L., 72 anos, masculino, branco, foi atendido em setembro de 1995, com história de alteração do hábito intestinal, puxo, tenesmo, sangramento pós-evacuatório e emagrecimento há nove meses.

Ao exame clínico, estava em bom estado geral e sem alterações na avaliação laboratorial. O exame proctológico revelou lesão úlcero-vegetante, em região posterior do reto e canal anal, que se estendia de dois até oito centímetros a partir da borda anal.

A biópsia da tumoração, com o estudo anatomopatológico, incluindo exame imunohistoquímico, diagnosticou melanoma maligno.

A ultra-sonografia do abdome e pelve não identificou alterações significativas e colonoscopia mostrou o restante do reto e todo o cólon normais.

O doente foi submetido a amputação abdominoperineal do reto e o anatomopatológico da peça operatória revelou lesão invadindo até a camada muscular própria, margens cirúrgicas livres de neoplasia e metástases para seis de sete linfonodos ressecados.

Evoluiu satisfatoriamente, recebendo alta hospitalar no 12º pós-operatório, porém, o seguimento ambulatorial foi interrompido por desistência do doente.

Caso 3

R.A.X., 79 anos, feminina, branca, foi hospitalizada em fevereiro de 1997, com queixas de dor anal, puxo, tenesmo, hematoquesia e emagrecimento há dois meses.

Apresentava-se em bom estado geral e com avaliação clínica segmentar e laboratorial sem alterações. O exame proctológico revelou a presença de lesão lobulada, móvel, de consistência elástica, violácea, em parede posterior do canal anal e reto, iniciando-se em margem anal e estendendo-se até três centímetros acima da linha pectínea, onde apresentava-se com aspecto úlcero-vegetante.

O resultado do exame anatomopatológico por biópsia da lesão foi de melanoma maligno melanótico.

A tomografia computadorizada do abdome e pelve mostrou espessamento de parede de reto distal, sem linfonomegalia e com pequenas imagens hipotenuantes em fígado, sugestivas de cistos.

Em março de 1997, optou-se por ressecção endoanal, cujo resultado da peça confirmou o anterior, porém com margens cirúrgicas insuficientes (Figs. 1 e 2).

Evoluiu satisfatoriamente, tendo alta hospitalar no 5º pós-operatório.

Após dois meses da operação, a doente começou a apresentar dor anal e incontinência fecal. O exame proctológico mostrou tumoração lobulada em todo o canal anal e reto inferior. O resultado da biópsia realizada confirmou a recidiva. Foi indicado tratamento cirúrgico radical, ou seja, amputação abdominoperineal do reto, recusado pela doente.

DISCUSSÃO

O melanoma maligno de localização anorretal é um tumor pouco freqüente, representando 1% de todos os tumores do canal anal e 0,4-1,6% de todos os melanomas⁽⁴⁾. Excluindo a pele e a retina, a região anorretal é a mais acometida^(4, 10). É mais comum entre a sexta e oitava décadas de vida, ao contrá-

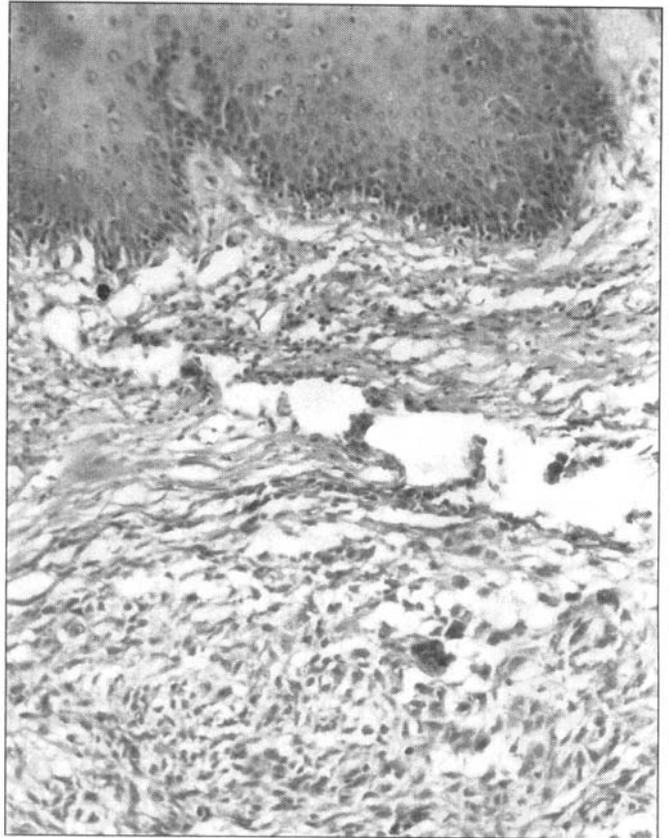


Fig. 1 - Visão Panorâmica de Melanoma Maligno mostrando envolvimento difuso em córion de mucosa anal. Aumento de 100 X.

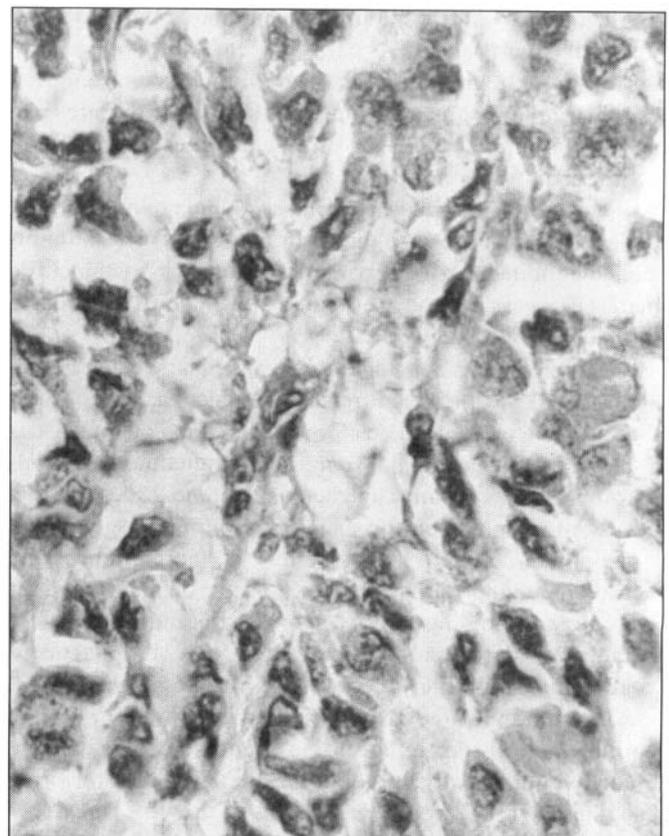


Fig. 2 - Melanoma Maligno - Detalhe celular mostrando intenso pleomorfismo. Aumento de 400 X.

rio dos melanomas de origem dérmica, que têm maior incidência em faixas mais jovens da população⁽¹⁾. Não há diferenças quanto ao sexo⁽⁵⁾. A incidência em brancos é predominante, sendo rara em não brancos⁽⁵⁾. Da primeira publicação, em 1857⁽³⁾, até 1995, foram relatados na literatura cerca de 500 casos, sendo que a maioria absoluta foi na forma de relato de casos⁽⁶⁾. Os três doentes deste relato eram brancos e os dois últimos situavam-se na faixa etária correspondente à oitava década.

Os sintomas são comuns à maioria das afecções da região, como hemorróidas, plicomas, pólipos e fissuras e caracterizam-se por sangramento, alteração do hábito intestinal, prurido. Este fato, associado à raridade da doença, dificulta o diagnóstico⁽¹⁾. Outro fator que contribui para o retardo no diagnóstico é que 16 a 41% das lesões são amelanóticas⁽⁷⁾. Pneumatúria, fecalúria, anemia e gânglios inguinais palpáveis e endurecidos são sinais sugestivos de doença avançada⁽⁵⁾. A melanose generalizada pode ocorrer em situações raríssimas, havendo relato de apenas 29 casos publicados na língua inglesa, desde o início do século até 1995, sendo que apenas um deles de localização anorretal⁽⁸⁾. Além da sintomatologia comum relatada pela literatura, os nossos casos apresentavam tumoração bem sugestiva de melanoma, comprometendo canal anal e parte distal do reto, fato este que facilitou o diagnóstico.

O aparecimento de metástases não está relacionado com o tamanho da tumoração, e sim com a própria agressividade da doença. A disseminação hematogênica pode comprometer o fígado, pulmões, ossos, cérebro e outros órgãos. Por via linfática, a propagação dá-se para a região inguinal e para as cadeias pára-aórtica e mesentérica, pelos linfáticos hemorroidários. O envolvimento mesentérico é mais freqüente que o inguinal^(1,3). Os nossos doentes não apresentaram manifestação clínica de invasão linfonodal na avaliação pré-operatória.

Quanto à presença de metástases, o melanoma anorretal pode ser classificado da seguinte forma: Estágio I - lesão clinicamente limitada ao local primário; Estágio II - evidência de metástases para linfonodos regionais; Estágio III - evidência de metástases a distância⁽⁹⁾.

Os tumores são considerados retais quando estão localizados acima da junção anorretal e equivalem a 10%⁽²⁾. Acredita-se que a origem é de tecido anal ectópico ou que lesões com início no canal anal, progredindo cranialmente através da submucosa, venham a apresentar-se como lesões retais⁽¹⁾. O restante tem origem no canal anal ou na margem anal. Apresentam-se como lesões únicas, de tamanho bastante variável, podendo ser polipóides, sésseis ou mais freqüentemente pediculadas e infiltrativas, ulceradas ou não⁽¹⁾. Quanto à localização, o tumor do doente 1, de aspecto vegetante, comprometia cerca de três quartos do canal anal, indo até a transição do reto inferior com o médio, em sua parede posterior; os tumores dos doentes 2 e 3, de aspecto úlcero-vegetante, localizavam-se em parede posterior de canal anal e reto inferior.

Segundo Breslow, a avaliação dos melanomas anorretais é feita pela espessura dos tumores em milímetros, desde a su-

perfície do epitélio até o ponto de maior penetração da neoplasia⁽¹¹⁾. Assim, no nível I, a penetração é confinada ao epitélio; no nível II, é menor que um milímetro; no nível III, está entre um e dois milímetros com invasão do tecido muscular e adiposo e nos níveis IV e V a penetração do tumor é maior que dois milímetros^(1,11).

O estudo anatomopatológico apresenta figuras mitóticas, anaplasia e infiltrado inflamatório, podendo ser observadas também células gigantes tumorais bizarras e multinucleadas. Ocasionalmente, as células tumorais podem ser despigmentadas e anaplásicas, com dificuldades de distinção de outras neoplasias com crescimento rápido. Nestes casos, podemos utilizar os testes de tirosinase e dopa-oxidase, que podem identificar estas lesões amelanóticas⁽⁵⁾. O estudo imuno-histoquímico tem importância para caracterização desses tumores, por meio da identificação de pequena quantidade de pigmento melanótico disperso, de antígenos e proteínas específicas do melanoma amelanótico⁽¹²⁾. Os estudos anatomopatológico e imuno-histoquímico mostraram que o tumor do caso 1 era melanoma maligno amelanótico e os outros dois foram classificados como melanoma maligno melanótico.

Feito o diagnóstico anatomopatológico, os doentes devem ser estadiados por meio de métodos de imagem. A ultra-sonografia transretal é um bom exame para este estudo e dá informações sobre a profundidade do comprometimento neoplásico e a presença de metástases ganglionares perirretais⁽¹³⁾. O diagnóstico de metástases é difícil devido à rapidez, à multiplicidade, aos tamanhos variados e aos diferentes sítios de localização, contudo devem sempre ser pesquisadas, por meio de tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética^(6,14) e também mapeamento com radioisótopos, quando existe a suspeita de comprometimento ósseo. Com o diagnóstico anatomopatológico firmado, os nossos três doentes foram estadiados, de acordo com o protocolo do Serviço e não foram detectadas metástases.

O tratamento é bastante discutível e não está definitivamente estabelecido. Inclui procedimentos que variam amplamente em sua magnitude, como exenteração pélvica posterior⁽¹⁵⁾, amputação abdominoperineal do reto^(2,17) e ressecção local ampliada⁽¹⁶⁾. A ressecção profilática dos gânglios linfáticos é preconizada por alguns autores^(2,7); para outros, somente se houver, no seguimento pós-operatório, evidências de disseminação tumoral para a região inguinal. Os dois primeiros doentes foram submetidos a amputação abdominoperineal do reto e o terceiro a ressecção local ampliada.

Alguns autores acreditam que a amputação abdominoperineal do reto oferece maior sobrevida aos doentes, comparativamente à ressecção local ampliada⁽²⁾, principalmente para tumores pequenos e sem evidência de metástases ganglionares. Chiu e col.⁽¹⁷⁾ obtiveram sobrevida de cinco anos em 12% dos doentes submetidos a amputação abdominoperineal do reto, o que não aconteceu com aqueles tratados por ressecção local ampliada, que não conseguiram atingir o quinto ano de sobrevida. Os mesmos resultados foram observados por Wanebo e col.⁽¹⁸⁾, analisando 49 e 22 doentes, respectivamente. Outros autores como Pyper e col.⁽¹⁶⁾ e Goes e col.⁽¹⁹⁾ observaram

maior sobrevida com a ressecção local ampliada, referindo também uma alta taxa de recorrência com a cirurgia radical, além de mutilar o doente e afetar sua qualidade de vida⁽²⁰⁾. Revisão de 255 casos da literatura, realizada por Cooper e col.⁽²¹⁾, não mostrou diferenças significantes, quanto à sobrevida entre as duas condutas cirúrgicas. Estes resultados foram os mesmos encontrados por Ward e col.⁽²²⁾, que obtiveram uma sobrevida média de 11 e 8,8 meses com a ressecção abdominoperineal e ressecção local ampliada, respectivamente. Em relação à sobrevida, o doente 1 faleceu no quarto mês de pós-operatório; o doente 2 abandonou o seguimento ambulatorial após o primeiro mês de operado; e o doente 3 também abandonou o seguimento, após a constatação de recidiva e indicação de operação radical.

A maioria dos autores considera o melanoma maligno um tumor rádio-resistente, portanto, a radioterapia é usada somente como tratamento paliativo em casos selecionados, com intuito de melhorar a sintomatologia local⁽⁵⁾. A quimioterapia e a imunoterapia pouco alteram a evolução da doença^(5,6,24). Os nossos doentes não foram submetidos a tratamento rádio-quimioterápico.

O tratamento do melanoma anorretal tem como fundamento primordial o diagnóstico precoce e a avaliação da disseminação metastática. Nos estágios iniciais a completa remoção da lesão está indicada. Em todos os outros estágios a terapêutica deve estar voltada para palição, dando-se ênfase à qualidade de vida.

O prognóstico da doença é ruim. Nos dados da literatura, a sobrevida, em cinco anos, varia de 3 a 12%^(23,24). A média de vida após o diagnóstico é de aproximadamente 20 meses e a cura ocorre em casos raros⁽²³⁾. O doente do caso 1 teve uma sobrevida de quatro meses, após a amputação abdominoperineal do reto; os outros dois doentes abandonaram o seguimento pós-operatório.

Agradecimentos: À anatomopatologista Marilene Paladino Rosa, pelos estudos histopatológicos.

ALBINO PA, ROSSONI MD, NUNES BLBBP, NOSSA FLC, FORMIGA GJS & SILVA JH - Malignant anorectal melanoma - Report of three cases and revision of the literature.

SUMMARY: The authors report three cases of primary malignant anorectal melanoma observed in the Coloproctology Service of Heliópolis Hospital (São Paulo - Brazil) between 1994 and 1997 and according to revision of the literature how this tumor is aggressive, despite of any kind of treatment.

KEY WORDS: anorectal cancer; melanoma

REFERÊNCIAS

1. Campos FG, Habr-Gama A, Silva JH, Ibrahim RE, Tuder R, Pinotti HW. Melanoma maligno da região anorretal: Apresentação de um caso e revisão da literatura. Rev bras Colo-Proct 1990; 10(2): 71-76.
2. Brady MS, Kavolius JP, Quan SHQ. Anorectal melanoma. A 64-year

- experience at Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. Dis Colon Rectum 1995; 2: 146-151.
3. Moore WD. Recurrent melanosis of the rectum after previous removal from the verge of the anus in a man aged sixty-five. Lancet 1857; 1: 290-294.
4. Díez JO, Antolínez MA, Cernuda RFB, López AT, González JA. Melanoma amelanótico de localización anorrectal. Colo-Proctology 1990; 6(3): 91-94.
5. Tagliolato Jr. L, Muraro CAS, Muraro CLPM, Silva CEM, Lima Neto JR. Melanoma maligno anorretal - Relato de um caso e revisão da literatura. Rev bras Colo-Proct 1987; 7(4): 159-163.
6. Jensen CB, Azolas CS, Vergara JIB, Perez GO, Lizana CS, Smok GS, Raddatz AE, Andrade LM. Melanoma anorretal. Rev Chilena Cir 1995; 47: 467-472.
7. Mulder SPM, Veldsman JJ. Malignant melanoma of the anal canal. A case report and review. South Afr Med J 1985; 67: 101-102.
8. Klaus MV, Shah F. Generalized melanosis caused by melanoma of the rectum. J Am Acad Dermatol 1996; 35: 295-297.
9. Pack GT, Oropeza R. A comparative study of melanoma and epidermoid carcinoma of the anal canal: a review of 20 melanomas and 29 epidermoid carcinomas (1930 to 1965). Dis Colon Rectum 1967; 10: 161-175.
10. Angeras U, Jonsson N, Lonsson P. Primary anorectal malignant melanoma. J Surg Oncol 1983; 22: 261-264.
11. Breslow A. Thickness, cross sectional areas and depth of invasion in the prognosis of cutaneous melanoma. Ann Surg 1970; 172: 902-904.
12. Nakhleh RE, Wick MR, Rocamora A, Swanson PE, Dehner LP. Morphologic diversity in malignant melanomas. Am J Clin Pathol 1990; 93(6): 731-740.
13. Kuroda T, Kusama J, Iijima K, Kaneko G, Fujimori Y, Saida T. Primary malignant melanoma of the rectum. J Gastroenterol 1996; 31(3): 437-440.
14. Ishida J, Sugimura K, Okizuka H, Kaji Y. Malignant anorectal melanoma: usefulness of fat saturation MR imaging. Eur J Radiol 1993; 16(3): 195-197.
15. Baskies AM, Sugarbaker EV, Chretien PB, Deckers PJ. Anorectal melanoma: the role of posterior pelvic exenteration. Dis Colon Rectum 1982; 25: 772-777.
16. Pyper PC, Parks TG. Melanoma of the anal canal. Br J Surg 1984; 71: 671-672.
17. Chiu YS, Unni KK, Beart Jr RW. Malignant melanoma of the anorectum. Dis Colon Rectum 1980; 23: 122-124.
18. Wanebo HJ, Woodruff JM, Farr GH, Quan SH. Anorectal melanoma. Cancer 1981; 47: 1891-1900.
19. Goes JRN, Fagundes JJ, Medeiros RR, Peres MAO, Chain EA, Leonardi LS. Tratamento do melanoma anorretal. Análise de cinco casos. Rev bras Colo-Proct 1986; 6(3): 136-139.
20. Siegal B, Cohen D, Jacob ET. Surgical treatment of anorectal melanomas. Am J Surg 1983; 146: 336-338.
21. Cooper PH, Mills SE, Allen MS. Malignant melanoma of the anus. Report of 12 patients and analysis of 255 additional cases. Dis Colon Rectum 1982; 25: 693-703.
22. Ward MWN, Romano G, Nicholls RJ. The surgical treatment of anorectal malignant melanoma. Br J Surg 1986; 73: 68-69.
23. Ross M, Pezzi C, Pezzi T, Meurer D, Hickey R, Balch C. Patterns of failure in anorectal melanoma. A guide to surgical therapy. Arch Surg 1990; 125(3): 313-316.
24. Vieira SC, Soares MM, Branco AGOC, Silva FM, Pessoa VS, Vasconcelos JF. Melanoma anorretal: Relato de um caso. Rev bras Colo-Proct 1995; 15(1): 29-30.

Endereço para correspondência:

José Hyppólito da Silva
Hospital Heliópolis
Rua Cônego Xavier, 276 - Vila Heliópolis
04231-030 - São Paulo - SP