

# MELANOMA AMELANÓTICO ANORRETAL

IDBLAN CARVALHO DE ALBUQUERQUE  
EDUARDO FONSECA ALVES FILHO  
BENÍCIO LUIZ B. B. PAULA NUNES - FSBCP  
JOSÉ HYPPÓLITO DA SILVA - RSBCP  
GALDINO JOSÉ SITONIO FORMIGA - TSBCP

ALBUQUERQUE IC, ALVES FILHO EF, PAULA NUNES BLBB, SILVA JH, FORMIGA GJS. Melanoma amelanótico anorretal - Relato de um caso. *Rev bras Coloproct*, 2000; 20(1): 31-34

**RESUMO:** Os autores relatam um caso de melanoma maligno anorretal, do tipo amelanótico. O diagnóstico foi feito por meio do exame proctológico e biópsia. O grau de invasão foi avaliado pela CT de pelve. Amputação abdominoperineal do reto foi realizada. Durante o seguimento, o doente apresentou metástases em coluna vertebral, evoluindo para óbito por falência de múltiplos órgãos. É feita uma revisão da literatura, dando ênfase ao comportamento patológico agressivo da doença e são avaliadas as opções terapêuticas.

**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<sup>5</sup>.

A origem destes tumores é provavelmente ectodérmica, podendo acometer vários órgãos e tecidos<sup>5</sup>. Na região anorretal, a origem é objeto de discussão, pois os melanócitos têm sítio mais frequente abaixo da linha pectínea, porém, existem relatos de tumorações que se originaram acima<sup>3</sup>.

O melanoma maligno primário da região anorretal foi primeiramente descrito por Moore, em 1857<sup>14</sup>.

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

Recentemente, em nosso serviço foi tratado um doente com melanoma maligno primário da região anorretal, do tipo amelanótico, o que nos motivou fazer o relato deste caso.

## RELATO DO CASO

D.O.M, 39 anos, masculino, branco, foi internado com história de alteração do hábito intestinal e emagrecimento há um mês.

*Trabalho realizado no Serviço de Colo-Proctologia do Hospital Heliópolis - São Paulo - SP.*

Ao exame físico, o doente encontrava-se em bom estado geral. Abdome e região inguinal sem alterações. 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 caudo-cranial.

O estudo anatomopatológico feito por biópsia diagnosticou melanoma 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 retroperitonal, também à esquerda (Fig. 1).

Foi submetido a amputação abdominoperineal do reto cujo anatomopatológico da peça operatória confirmou o anterior, com lesão infiltrando até a muscular própria e presença de um linfonodo perirretal comprometido (Fig. 2 e 3). Evoluiu satisfatoriamente, tendo alta hospitalar no 11º dia pós-operatório.

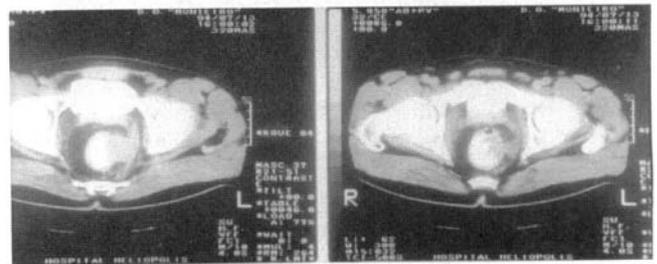


Figura 1 - CT pelve -borramento e falha de enchimento em hemi-circunferência esquerda do reto distal e canal anal



Figura 2 - Transição muco-cutânea com invasão de tecidos adjacentes e células atípicas (10X)

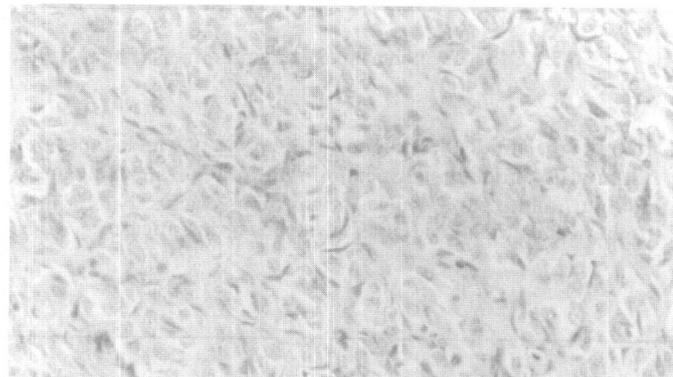


Figura 3 - Infiltrado inflamatório com figuras de mitose em melanócitos (40X)

Após quatro meses, retornou ao nosso ambulatório com queixas de dor intensa em região lombar e dificuldade de deambulação há um mês. Os exames radiográficos e tomográficos de coluna tóraco-lombar revelaram imagens sugestivas de metástases em corpos vertebrais (Fig. 4).

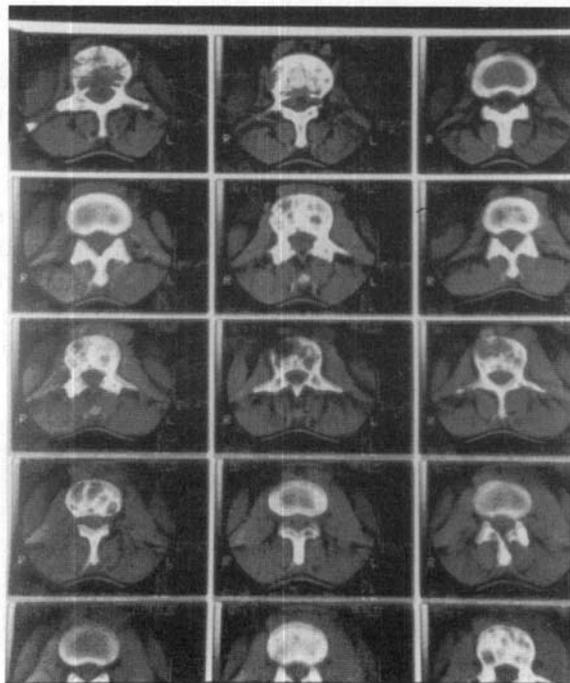


Figura 4 - CT coluna torácica - imagens de osteólise em corpos vertebrais

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

## DISCUSSÃO

O melanoma maligno de localização anorretal é um tumor pouco frequente, representando 1 % de todos os tumores do canal anal e 0,4-1,6 % de todos os melanomas<sup>8</sup>. Excluindo a pele e a retina, a região anorretal é a mais acometida<sup>1,8</sup>. É mais comum entre a sexta e oitava décadas de vida, ao contrário dos melanomas de origem dérmica, que têm maior incidência em faixas mais jovens da população<sup>5</sup>. Não há diferenças quanto ao sexo<sup>21</sup>. A incidência em brancos é predominante, sendo rara em não brancos<sup>21</sup>. Da primeira publicação, em 1857<sup>14</sup>, até 1995, foram relatados cerca de 500 casos, sendo que a maioria absoluta foi na forma de relato de casos<sup>11</sup>. O doente desta comunicação era branco e encontrava-se em faixa etária jovem.

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<sup>5</sup>. Outro fator que contribui para o retardo no diagnóstico é que 16 a 41 % das lesões são amelanóticas<sup>15</sup>. Pneumatúria, fecalúria, anemia e gânglios inguinais palpáveis e endurecidos são sinais sugestivos de doença avançada<sup>21</sup>. 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<sup>12</sup>. Além da sintomatologia comum, o doente apresentava 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 para-aórtica e mesentérica, pelos linfáticos hemorroidários. O envolvimento mesentérico é mais frequente que o inguinal<sup>5,14</sup>. O nosso doente não apresentou 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 à distância<sup>17</sup>.

Os tumores são considerados retais quando estão localizados acima da junção anorretal e equivalem a 10%<sup>3</sup>. 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<sup>5</sup>. 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 frequentemente pediculadas e infiltrativas, ulcerados ou não<sup>5</sup>. Quanto à localização, o tumor do nosso doente era de aspecto vegetante, comprometia cerca de dois terços do canal anal, indo até a transição do reto inferior com o médio, em sua parede posterior.

Segundo Breslow<sup>4</sup>, a avaliação dos melanomas anorretais é feita pela espessura dos tumores em milímetros, desde a superfície do epitélio até o ponto de maior penetração da neoplasia<sup>4</sup>. 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<sup>4,5</sup>.

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 dificuldade 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<sup>21</sup>. 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<sup>16</sup>. Os estudos anatomopatológico e imunohistoquímico mostraram que o tumor deste caso era melanoma maligno amelanótico.

Feito o diagnóstico anatomopatológico, os doentes devem ser estadiados por meio de métodos de imagem. A ultrassonografia transretal é um bom exame para este estudo e dá informações sobre a profundidade do comprometimento neoplásico e a presença de metástases ganglionares perirretais<sup>13</sup>. 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<sup>10,11</sup> e também mapeamento com radioisótopos, quando existe a suspeita de comprometimento ósseo. Com o diagnóstico anatomopatológico firmado, o doente foi estadiado, de acordo com o protocolo da clínica 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<sup>2</sup>, amputação abdominoperineal do reto<sup>3,6</sup> e ressecção local ampliada<sup>18</sup>. A ressecção profilática dos gânglios linfáticos é preconizada por alguns autores<sup>3,14</sup>; para outros, somente se houver, no seguimento pós-operatório, evidências de disseminação tumoral para a região inguinal. A conduta tomada foi amputação abdominoperineal do reto.

Alguns autores acreditam que a amputação abdominoperineal do reto oferece maior sobrevida aos doentes, comparativamente à ressecção local ampliada<sup>3</sup>, principalmente para tumores pequenos e sem evidência de metástases ganglionares. Chiu e col.<sup>6</sup> 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.<sup>23</sup>, analisando 49 e 22 doentes, respectivamente. Outros autores como Pyper e col.<sup>18</sup> e Goes e col.<sup>9</sup> 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<sup>20</sup>. Revisão de 255 casos da literatura, realizada por Cooper e col.<sup>7</sup>, não mostrou diferenças significantes, quanto à sobrevida entre as duas condutas cirúrgicas. Estes resultados foram os mesmos encontrados por Ward e col.<sup>24</sup>, 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 faleceu no quarto mês de pós-operatório.

A maioria dos autores considera o melanoma maligno um tumor radio-resistente, portanto, a radioterapia é usada somente como tratamento paliativo em casos selecionados, com intuito de melhorar a sintomatologia local<sup>21</sup>. A quimioterapia e a imunoterapia pouco alteram a evolução da doença<sup>5,6,24</sup>. Não houve indicação para tratamento radio-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%<sup>19,22</sup>. A média de vida após o diagnóstico é de aproximadamente 20 meses e a cura ocorre em casos raros<sup>19</sup>. O doente deste relato teve uma sobrevida de cinco meses, após o diagnóstico e de quatro após a amputação abdominoperineal do reto.

ALBUQUERQUE IC, ALVES FILHO EF, PAULA NUNES BLBB, SILVA JH, FORMIGA GJS - Amelanotic anorectal melanoma

**SUMMARY:** The authors report a case of amelanotic malignant anorectal melanoma. The diagnosis was done with proctology exam and biopsy. The degree of penetration was considered by pelvis CT. Abdominoperineal resection of the rectum was realized. During the follow up the patient developed metastasis to the vertebral column and came to death due to failure of multiple organs. The literature was reviewed and the therapeutic options were considered.

**KEYWORDS:** Anorectal cancer. Melanoma.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Angeras U, Jonsson N, Lonsson P. Primary anorectal malignant melanoma. **J Surg Oncol** 1983; 22:261-264.
2. Baskies AM, Sugarbaker EV, Chretien PB, Deckers PJ. Anorectal melanoma: the role of posterior pelvic exenteration. **Dis Colon Rectum** 1982; 25:772-777.
3. 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.
4. Breslow A. Thickness, cross sectional areas and depth of invasion in the prognosis of cutaneous melanoma. **Ann Surg** 1970; 172:902-904.
5. 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.
6. Chiu YS, Unni KK, Beart Jr RW. Malignant melanoma of the anorectum. **Dis Colon Rectum** 1980; 23:122-124.
7. 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.
8. Díez JO, Antolínez MA, Cernuda RFB, López AT, González JÁ. Melanoma amelanótico de localización anorretal. **Colo-Proctology** 1990; 6(3):91-94.
9. 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.
10. 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.
11. 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.
12. Klaus MV, Shah F. Generalized melanosis caused by melanoma of the rectum. **J Am Acad Dermatol** 1996; 35:295-297.
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. 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.
15. Mulder SPM, Veldsman JJ. Malignant melanoma of the anal canal. A case report and review. **South Afr Med J** 1985; 67:101-102.
16. Nakhleh RE, Wick MR, Rocamora A, Swanson PE, Dehner LP. Morphologic diversity in malignant melanomas. **Am J Clin Pathol** 1990; 93(6): 731-740.
17. 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.
18. Pyper PC, Parks TG. Melanoma of the anal canal. **Br J Surg** 1984;71:671-672.
19. 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.
20. Siegal B, Cohen D, Jacob ET. Surgical treatment of anorectal melanomas. **Am J Surg** 1983; 146:336-338.
21. Taglioloto 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.
22. 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.
23. Wanebo HJ, Woodruff JM, Farr GH, Quan SH. Anorectal melanoma. **Cancer** 1981; 47:1891-1900.
24. Ward MWN, Romano G, Nicholls RJ. The surgical treatment of anorectal malignant melanoma. **Br J Surg** 1986; 73:68-69.

#### Endereço para correspondência:

Galdino José Sítonio Formiga  
Serviço de Colo-Proctologia - Hospital Heliópolis  
Rua Cônego Xavier, 276 - Vila Heliópolis  
04231-030 São Paulo - SP.  
Tel. (011)274.7600 (Ramal 244). Cel.: 9109.0860