

**MELANOMA MALIGNO DA
REGIÃO ANORRETAL:
APRESENTAÇÃO DE UM CASO E REVISÃO
DA LITERATURA**

**FÁBIO GUILHERME CAMPOS
ANGELITA HABR-GAMA
JOSÉ HYPPOLITO SILVA
ROBERTO EL IBRAHIM
RUBIN TUDER
HENRIQUE WALTER PINOTTI**

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

RESUMO: Os autores relatam a conduta terapêutica e o seguimento de um paciente portador de melanoma da região anorretal e fazem uma revisão de literatura sobre o tema.

UNITERMOS: câncer anorretal; melanoma

Melanoma é o nome genérico com que se definem tumores que possuem melanócitos ou melanoblastos com capacidade de síntese ou depósito de melanina, embora a presença do pigmento não seja patognomônica dessa afecção. Outras denominações comuns são melanoblastoma, melanosarcoma, melanoepitelioma, epitelioma melanótico ou nevocarcinoma, sendo o termo mais comumente empregado Melanoma Maligno (MM) (40).

Trabalho realizado no Departamento de Gastroenterologia - Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

A origem desses tumores é provavelmente ectodérmica (37), podendo acometer vários órgãos e tecidos, sendo mais freqüentes na pele e retina, vindo em seguida os de localização anorretal (3, 5). Apesar disso, os melanomas anorretais são raros, constituindo menos que 1% dos tumores malignos dessa região e dos melanomas em geral (1, 4, 15, 19, 29, 36).

A sintomatologia, caracterizada por dor local, sangramento, alterações do hábito intestinal ou aparecimento de massa tumoral, é semelhante à de outras afecções anorretais, fato que, associado à raridade, dificulta bastante o diagnóstico dos melanomas (33, 44).

O tratamento de escolha para o melanoma maligno anorretal (MMAR) é a ressecção cirúrgica. Porém, a sobrevida desses pacientes é curta independentemente da técnica empregada, apesar da recorrência local ser menos freqüente após cirurgia mais radical (25, 43). O tratamento adjuvante com rádio, químico ou imunoterapia não parece alterar significativamente a sobrevida dos pacientes.

Entre nós, *Goes* e col. (15) apresentam casuística de cinco casos, concluindo que as chances de maior sobrevida estão relacionadas à precocidade do diagnóstico do tumor. *Tagliolato Jr.* e col. (39), assim como *Ribeiro* e col. (33), também comprovaram a agressividade e o mau prognóstico desse grupo de tumores.

No Serviço de Colo-Proctologia da Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo do Hospital das Clíni-

cas da FMUSP, no período de 1973 a 1988, foi tratado somente este caso de melanoma da região anorretal, fato que motivou a apresentação deste trabalho.

Relato de caso

Paciente J.P.V., do sexo masculino, 49 anos, branco, procedente da Bahia, foi internado em maio de 1988 com queixa de massa tumoral na região perineal há cerca de cinco anos, inicialmente pequena e de crescimento lento. Há dois anos a massa começou a apresentar aumento do ritmo de crescimento e o paciente passou a sentir fraqueza, inapetência. Há seis meses notou a presença de massa endurecida localizada em região inguinal esquerda, emagrecendo 4 kg nesse período.

Ao exame físico, o paciente apresentava-se em regular estado geral, emagrecido, com fígado palpável a 4 cm do apêndice xifóide. Na região inguinal esquerda notava-se abaulamento que à palpação revelava uma massa endurecida aderida aos planos profundos (Fig. 1). O exame da região perianal mostrava grande tumor ovóide de coloração violácea de cerca de 10 cm de diâmetro, sangrante à palpação e com ulcerações em sua superfície (Figs. 2 e 3). Ao toque a mucosa fetal era lisa, sem rugosidades, sendo que a massa tumoral fazia limite com a borda lateral da circunferência anal. A biópsia dessa lesão foi inconclusiva, revelando-se negativa para células neoplásicas.



Fig. 1 - Presença de gânglio na região inguinal esquerda.

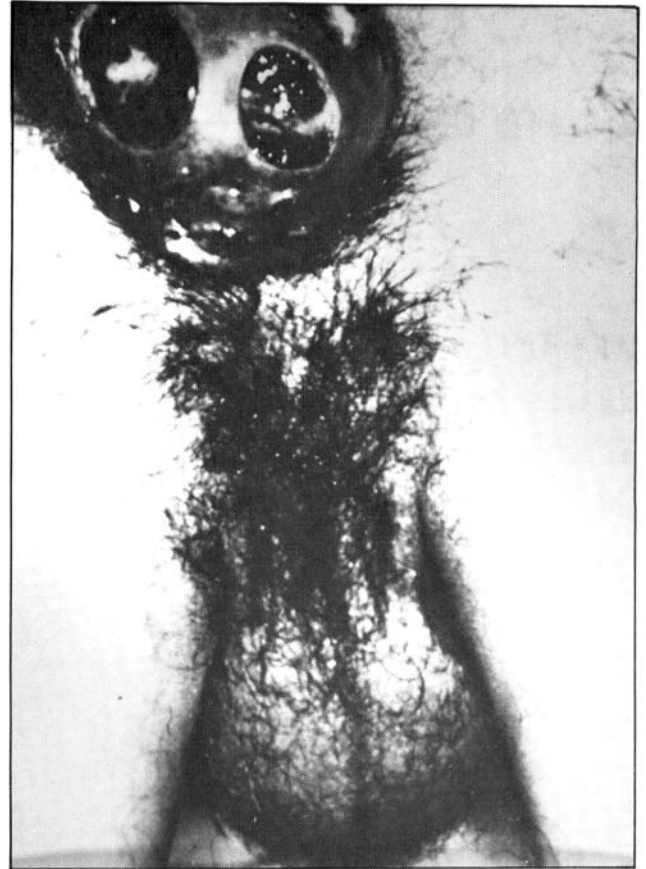


Fig. 2 - Tumor ovóide de 10 cm de diâmetro na região perianal.

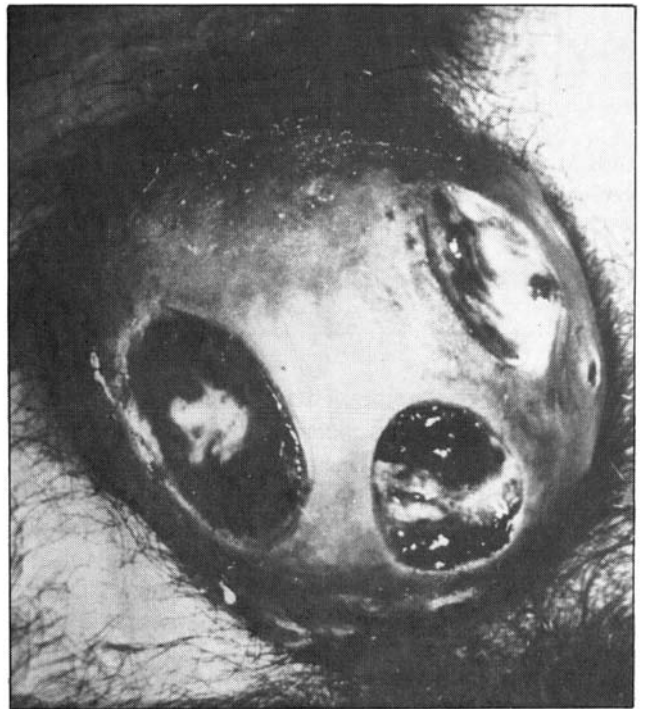


Fig. 3 - Grande aumento da figura anterior mostrando detalhes das ulcerações.

O estadiamento da lesão não mostrou acometimento em nível pulmonar ou sacral. No entanto, a ecografia abdominal apontou área hipocogênica no segmento 5 do lobo direito do fígado, sem comprometimento ganglionar aparente.

Em vista da integridade do canal anal e da disseminação da doença para o fígado e região inguinal, optou-se pela ressecção local ampliada do tumor, e no ato operatório constatou-se invasão superficial da musculatura esfinteriana. Após a ressecção a área cruenta foi recoberta com retalho de pele da região glútea adjacente (Fig. 4).

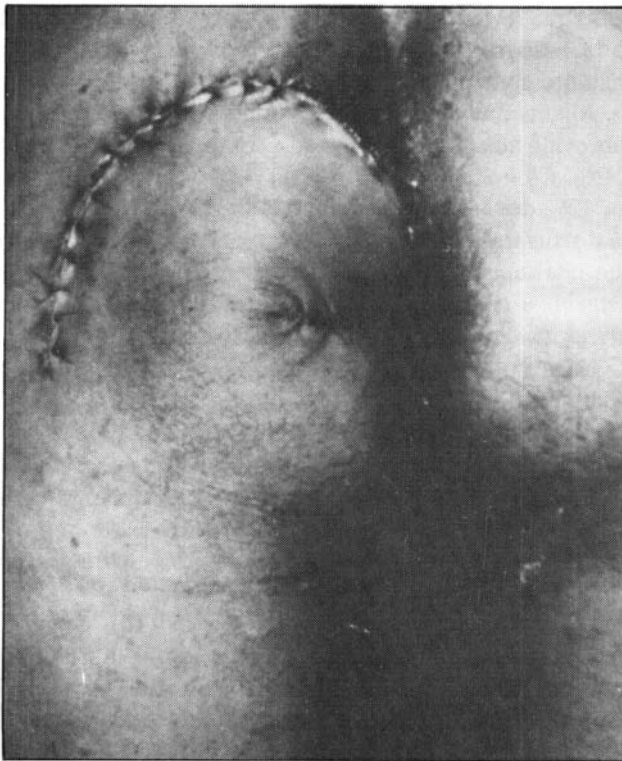


Fig. 4 - Aspecto final da ferida operatória.

O exame anatomopatológico da peça revelou massa tumoral de 12 cm com múltiplas áreas de ulceração em cuja base se encontrou tecido neoplásico. À microscopia a neoplasia era constituída por células poligonais, algumas de coloração castanho-escuro, apresentando também múltiplas mitoses. A neoplasia constituía a base das lesões ulceradas, não comprometendo a epiderme. O melanoma era do tipo nodular.

O paciente teve boa evolução pós-operatória, recebendo alta hospitalar no 6.º PO. Atualmente é acompanhado em regime ambulatorial, tendo quatro meses de seguimento e ainda não apresenta sinais clínicos de evolução da doença.

COMENTÁRIOS

Desde o primeiro caso descrito no século passado por Moore (23) no ano de 1857, casos isolados ou séries publicadas de pacientes com melanoma maligno anorretal (MMAR) deixam claro que o seu diagnóstico é feito tardiamente, ressaltando o caráter agressivo dessa afecção assim como as dificuldades para o diagnóstico definitivo.

Essas dificuldades são devidas basicamente à raridade da doença, às variações e no seu aspecto macroscópico, ao fato de que poucos tumores são pigmentados e por se associarem freqüentemente a outras doenças anorretais, com as quais são confundidos (2, 5, 24). A pigmentação macroscópica pode estar ausente em 16 a 41% dos casos (8, 22, 30, 42).

Morson e Volkstadt (24) relataram 15 casos de MMAR em que foi feito o diagnóstico clínico em somente três lesões, devido à pigmentação. Nesta mesma série a biópsia incisional revelou a presença de melanoma em apenas um terço dos casos. Esta observação, confirmada por outros autores (27), resalta a importância da retirada de todo o tumor para o estudo histológico e confirmação diagnóstica. No caso por nós tratado, a biópsia incisional, além de ineficaz para o diagnóstico, apresentou como complicação sangramento local importante.

Os MMAR acometem preferencialmente o sexo feminino, embora em algumas casuísticas essa predominância não seja observada; são também mais freqüentemente observados na raça branca (20, 25, 28, 33, 34, 40, 43).

Com relação à idade, a incidência maior se dá em faixa etária mais avançada, com média ao redor dos 60 anos, ao contrário dos melanomas de localização dérmica, com maior incidência em faixas mais jovens da população (1, 17, 21, 40).

Cerca de 90% dos MMAR crescem a partir da linha pectínea e sua origem é genericamente aceita como sendo dos melanócitos do canal anal, desde os estudos de Walls (41) em 1958, que não encontrou melanócitos cranialmente à linha denteada. Mesmo aqueles qualificados como primários do reto, aceita-se que tenham se originado de tecido anal ectópico ou que, progredindo cranialmente através da submucosa, venham a se apresentar como lesões retais (2, 4, 22, 24, 33).

Os MMAR apresentam-se geralmente como lesões únicas, de tamanho bastante variável, podendo ser polipóides, sésseis ou mais freqüentemente pedunculadas ou infiltrativas (3, 18, 35). Podem ser ulcerados ou não, ocupando geralmente os quadrantes anteriores do ânus ou mesmo estendendo-se a todo o canal anal. A classificação mais aceita os diferencia em Melanoma Lentigo, Melanoma de Extensão Superficial, Melanoma Acral,

Melanoma Nodular, Melanoma Mucoso e Melanoma Dermoplástico.

Levando-se em conta a localização, os MMAR se classificam em Para-Anais (ou de margens anais - extra-digestivo) e Melanomas Intra-Anais (endo-digestivo, prolapsável ou não) (40). Esta diferenciação é importante devido às diferentes vias de crescimento e disseminação tumoral, dados que fornecerão subsídios importantes para a escolha da modalidade terapêutica a ser empregada (40). No caso em apreço, o tumor era localizado em região para-anal e já apresentava, quando do seu diagnóstico, disseminação linfática para gânglios da região inguinal e metástases hepáticas.

O uso da classificação de Clark (9), empregada para os melanomas de pele, é inútil para aqueles da região anorretal, pois o autor os classifica de acordo com o grau de penetração do tumor nas diversas camadas dermatológicas, que estão ausentes na região anorretal. Wanebo e col. (42), assim como Mulder e Velsman (25) recomendam a utilização do método de Breslow (7) (1970), que correlaciona a espessura do tumor à sua disseminação e, conseqüentemente, ao seu prognóstico.

Pelo método de Breslow, a avaliação dos MMAR é feita pela espessura do tumor em milímetros, desde a superfície do epitélio até o ponto de maior penetração da neoplasia. Assim, no nível I a penetração é confinada ao epitélio; no nível II a penetração do tumor é menor que 1 mm; no nível III está entre 1 e 2 mm no tecido muscular e adiposo e nos níveis IV e V a penetração do tumor é maior que 2 mm. Nas séries de Stearns e col. (38) e Quinn e Selah (32) não houve sobrevida de cinco anos entre os pacientes com melanomas medindo mais de 1,7 mm em espessura.

Recentemente verificou-se que além do envolvimento ganglionar e do nível de infiltração do tumor, o conteúdo de ácido desoxiribonucléico (DNA) celular também tem valor prognóstico relativo. Coon e col. (10) avaliaram o conteúdo de DNA celular pela técnica de citofluorimetria de fluxo em 167 melanomas malignos de pele em estágio I (estratificados de acordo com a espessura neoplásica). Os autores observaram que a recorrência do tumor em cinco anos foi significativamente mais elevada nos tumores com conteúdo de DNA celular anormal ("aneuplóides") do que nos com conteúdo normal ("diplóides") de espessura semelhantes (11).

A disseminação hematogênica pode comprometer o fígado, os pulmões, os ossos e o cérebro. Por via linfática a propagação se dá para a região inguinal e para a cadeia para-aórtica através do plexo hemorroidário, similarmente ao carcinoma epidermóide do canal anal. O envolvimento mesentérico é mais freqüente que o inguinal, e os tumores com invasão mesentérica representam 33,3 a 63,77% dos tumores ressecados (23, 33).

Como já foi referido, a presença de envolvimento linfonodal tem influência decisiva nos prognósticos dos melanomas. De acordo com Pack e Oropeza (27), os MMAR se classificam em três estádios de acordo com a presença de metástases: I - lesão clinicamente limitada ao local primário; II - evidência de metástases para linfonodos regionais e III - evidências de metástases à distância.

O tratamento dos melanomas anorretais inclui procedimentos que variam amplamente em sua magnitude, com a exenteração pélvica posterior (Baskies e col. (4)), amputação abdominoperineal do reto - "RAP" (Chiu e col. (8)) ou ressecção local ampliada - "RLA" (Pyper e Parks (29)). Do mesmo modo, a questão relativa à validade e ao momento ideal para a toailete ganglionar é bastante controversa na literatura (8, 13, 16, 22, 27, 38).

Alguns autores acreditam que a RAP oferece maior sobrevida aos pacientes quando comparada à RLA (1, 4, 8, 26). Chiu e col. (8) obtiveram sobrevida de cinco anos em 12% dos pacientes submetidos a RAP (34), o mesmo não ocorrendo entre aqueles tratados por RLA (11), em que nenhum sobreviveu o mesmo período. Quan (31) e Wanebo e col. (42) observaram resultados semelhantes em séries de 49 e 22 pacientes, respectivamente.

Na série de 20 pacientes de Abbas e col. (1), a sobrevida média após RAP foi de vinte meses e após RLA de 8,5 meses. Numa revisão de 165 reportada por Bolivar e col. (5), 32,4 meses e 23,7 meses foram as sobrevidas médias após RAP e RLA, respectivamente. Nesta casuística, 12,9% dos pacientes submetidos a RAP sobreviveram 5 ou mais anos, contra apenas 7,5% daqueles tratados por RLA.

Apesar desses resultados, Goligher (16) chama a atenção para as maiores taxas de morbi-mortalidade cirúrgica quando se emprega procedimentos mais radicais. Siegal e col. (36) acreditam que a cirurgia radical não aumenta significativamente a sobrevida, mutila o paciente e afeta sua qualidade de vida. Outros, como Goes e col. (15) (1986) e Pyper e Parks (29) (1984) observaram maior sobrevida entre pacientes tratados pela RLA. Numa série de 94 casos, Braastad e col. (6) reportaram testes com sobrevida longa após RLA.

Cooper e col. (12), revisando 255 casos da literatura, não encontraram diferenças significativas quanto à sobrevida entre as duas condutas cirúrgicas. Essa mesma impressão é compartilhada por Ward e col. (43) (1986) que obtiveram uma sobrevida média de 11 e 8,8 meses com RAP e RLA respectivamente; outros autores acreditam também que a cirurgia radical na forma de ressecção do reto não oferece mais em termos de potencial curativo e pouco em termos de sobrevida mais longa do que a cirurgia paliativa (21, 36, 44).

Wanebo e col. (42) advogam tratamento cirúrgico mais radical em tumores menores que 3 mm de espessura.

ra, preferindo o controle local da doença em lesões menores que 3 mm, através de ampla excisão local, fulguração ou criocirurgia. Esse critério leva em conta, portanto, o método de *Breslow* já citado. No caso de se proceder uma ressecção local ampliada do tumor, recomenda-se uma margem de segurança de no mínimo 2 cm, com o intuito de evitar a recorrência local da doença (43).

Na escolha do tratamento, o fator recorrência tumoral tem sido importante, uma vez que *Huguier e Laboinski* (17) (1973) encontraram cinco recorrências após seis RLA e somente uma após cinco RAP. *Abbas e col.* (1) (1980), da mesma forma, reportaram seis casos de recorrência tumoral após nove RLA contra três recorrências em 11 RAP.

Apesar de todas as divergências, *Husa e Hockerstedt* (18) (1974) mostram que as maiores sobrevidas são obtidas nos melanomas em estágio I (sem metástases), independentemente do tratamento cirúrgico. Isso explica porque alguns casos com sobrevida longa estão entre pacientes submetidos a cirurgias não radicais do ponto de vista oncológico. Explica também os diversos resultados divergentes quanto à escolha do melhor tratamento, uma vez que esses estudos comparativos foram feitos sem levar em conta o estadiamento do tumor.

Os resultados do tratamento cirúrgico são uniformemente pobres, seja qual for o tratamento, com sobrevida média variável de 8 a 24 meses (6, 32, 42, 43). Esses dados reforçam a natureza biológica agressiva do tumor, que geralmente é tratado já numa fase tardia da sua evolução (34). O diagnóstico precoce dessa afecção pode, inclusive, elevar as taxas de sobrevida de cinco anos (7 a 12% (1, 8, 18)) para 20 a 40% dos casos (8).

Admite-se, pois, que o sucesso cirúrgico depende mais do estadiamento do tumor do que da agressividade do tratamento instituído (14, 15, 18, 36, 39, 42).

CAMPOS FG, HABR-GAMA A, SILVA JH, IBRAHIM RE, TUDER R, PINOTTI HW - Malignant melanoma: Report of a case and review of the literature.

SUMMARY: The authors not only describe their therapeutic conduct and clinical follow-up of a patient with malignant melanoma of the anorectum but also review the literature on this subject.

KEY WORDS: anorectal cancer; melanoma anorectal

REFERÊNCIAS

1. Abbas JS, Karakousis CP, Holoyoke ED. Anorectal melanoma. Clinical features, recurrence and patient survival. *Int Surg* 1980; 65: 423-426.
2. Alexander RM, Conne LA. Malignant melanoma of the rectal ampulla. *Dis Colon Rectum* 1977; 20: 53-55.
3. Angeras U, Jonsson N, Lonsson P. Primary anorectal malignant melanoma. *J Surg Oncol* 1983; 22: 261-264.
4. Baskies AM, Sugarbaker EV, Chretien PB, Deckers PJ. Anorectal melanoma: the role of posterior pelvic exenteration. *Dis Colon Rectum* 1982; 25: 772-777.
5. Bolivar JC, Harris JW, Branch W, Sherman RT. Melanoma of the anorectal region. *Surg Gynecol Obstet* 1982; 154: 337-341.
6. Braastadt FW, Dockerty MB, Dixon CF. Melanoepitheliomas of the anus and rectum. *Surgery* 1949; 25: 82-90.
7. Breslow A. Thickness, cross sectional areas and depth of invasion in the prognosis of cutaneous melanoma. *Ann Surg* 1970; 172: 902-904.
8. Chiu YS, Unni KK, Beart Jr. RW. Malignant melanoma of the anorectum. *Dis Colon Rectum* 1980; 23: 122-124.
9. Clark WH. The histogenesis and biologic behaviour of primary human malignant melanomas of the skin. *Cancer Res* 1969; 29: 705-708.
10. Coon JS, Bines S, Kheir S, Soong S. DNA flow cytometry in stage I cutaneous melanoma. *Cytometry* 1987; 1: 55-58.
11. Coon JS, Landay AL, Weinstein RS. Advances in flow cytometry for diagnostic pathology. *Laborat Invest* 1987; 57: 453-479.
12. 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.
13. Finck SJ, Giuliano AE, Mann BD, Morton DL. Results of ilioinguinal dissection for stage II melanoma. *Ann Surg* 1982; 196: 180-186.
14. Freedman LS. Malignant melanoma of the anorectal region: two cases of prolonged survival. *Br J Surg* 1983; 70: 164-165.
15. 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: 136-139.
16. Goligher JC. *Surgery of the anus, rectum and colon* 3.ª ed. London: Baillier-Tindall 1975: 645-646.
17. Huguier M, Luboinski J. Les mélanomes malins anorectaux. *Arch Fr Mal App Dia* 1973; 62: 579-581.
18. Husa A, Hockerstedt K. Anorectal malignant melanoma: a report of fourteen cases. *Acta Chir Scand* 1974; 140: 68-72.
19. Jorge E, Harvey HA, Simmonds MA, Lipton A, Joehl RJ. Symptomatic malignant melanoma of the gastrointestinal tract. *Ann Surg* 1984; 199: 328-331.
20. Klein A. Malignant melanoma of the anus. Report of ten cases. *Pol Med J* 1968; 7: 1113-1115.
21. Kolb DN, Landthaler M, Schweiberer L, Braun-Falco O. Anorectale maligne melanome: Bericht von 7 eigenen Fällen und 374 Fällen aus der literatur. *Chirurg* 1985; 56: 100-104.
22. Mason JK, Helwig EB. Anorectal melanoma. *Cancer* 1966; 19: 39-50.
23. 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.
24. Morson BC, Volkstadt T. Malignant melanoma of the anal canal. *J Clin Pathol* 1963; 16: 126-132.
25. Mulder SPM, Veldsman JJ. Malignant melanoma of the anal canal. A case report and review. *South Afr Med J* 1985; 67: 101-102.

26. Pack GT, Martins FG. Treatment of anorectal malignant melanoma. *Dis Colon Rectum* 1960; 3: 15-24.
27. 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.
28. Phade VR, Lawrence WR. Anorectal melanoma. *Br J Surg* 1981; 68: 667-668.
29. Pyper PC, Parks TG. Melanoma of the anal canal. *Br J Surg* 1984; 71: 671-672.
30. Quan SHQ, White JE, Deddish MR. Malignant melanoma of the anorectum. *Dis Colon Rectum* 1959; 2: 275-283.
31. Quan SHQ. Anal and perianal tumors. Symposium on colon and anorectal tumors. *Surg Clin North Am* 1978; 58: 591-602.
32. Quinn D, Selah CH. Malignant melanoma of the anus in a Negro: Report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1977; 20: 627-631.
33. Ribeiro PC, Carvalho GT, Santos AC, Randi Jr. R. Melanoma anorretal. *Rev Bras Colo-Proct* 1982; 2: 96-98.
34. Schwandner GK, Betzler M, Gotze V. Das melanon im anorectum. *Chirurg* 1984; 55: 168-170.
35. Sergeev SJ, Smirnova-Stetsenko ES, Golbert SU, Khruschov MM, Simakina EP, Oserskij AN. Melanoma of the rectum. *Am J Proctol* 1973; 24: 411-413.
36. Siegal B, Cohen D, Jacob ET. Surgical treatment of anorectal melanomas. *Am J Surg* 1983; 146: 336-338.
37. Singh W, Madaan TR. Malignant melanoma of the anal canal. *Am J Proctol* 1976; 27: 49-55.
38. Stearns MW, Urmacher C, Sternberg SS. Cancer of the anal canal. In: *Current problems in cancer*. Chicago: Year Book Medical Publishers 1980; 1: 12-33.
39. Tagliolatto Jr. L, Muraro CAS, Muraro CLP, Silva CEM, Neto JRL. Melanoma maligno anorretal - Relato de um caso e revisão da literatura. *Rev Bras Colo-Proct* 1987; 7: 159-163.
40. Vasquez-Quevedo F. Melanoma primitivo del ano en España. *Rev Exp Enf Ap Digest* 1985; 67: 203-214.
41. Walls EW. Observations on the microscopic anatomy of the human anal canal. *Br J Surg* 1958; 45: 504-512.
42. Wanebo HJ, Woodruff JM, Farr GH, Quan SH. Anorectal melanoma. *Cancer* 1981; 47: 1891-1900.
43. Ward MWN, Romano G, Nicholls RJ. *Br J Surg* 1986; 73: 68-69.
44. Winawer SJ, Encker WE, Lightdale CJ. Malignant tumors of the colon and rectum. *Bockus - Gastroenterology*, 4th edition vol. IV, pp. 2531-2574. chapter 139, 1985.