CASOS CLÍNICOS

MELANOMA MALIGNO RECTAL

J.L. Domínguez-Jiménez, J.J. Puente-Gutiérrez, J.M. Díaz-Iglesias, E.M. Pelado-García, A.M. García-Moreno

Hospital Alto Guadalquivir. Andújar, Jaén.

Resumen

El melanoma maligno rectal es una entidad muy poco frecuente, con características clínicas poco específicas y con un manejo peculiar debido al mal pronóstico. Se presenta el caso clínico y revisión del mismo.

Palabras clave: Melanoma maligno rectal. Rectorragia. Pólipo atípico.

Abstract

Rectal malignant melanoma is a rare entity, with unspecific clinical features and a peculiar management because of poor prognosis. We present a clinical case report and its review.

Key words: Rectal malignant melanoma. Rectal bleeding. Atypical polyp.

Introducción

El melanoma ano-rectal maligno es una enfermedad muy infrecuente con un pronóstico infausto, siendo el 0.05% del total de neoplasias colorectales malignas y el 1% de todos los cánceres del canal anal¹.

CORRESPONDENCIA

Jose Luis Domínguez Jiménez Hospital Alto Guadalquivir Avda Blas Infante s/n 23740 Andújar Teléfono móvil: 652435496 jldominguezjim@hotmail.com Presentamos el caso clínico de una enferma diagnosticada de melanoma rectal maligno.

Caso Clínico

Mujer de 58 años que acude a la consulta al presentar cuadro de rectorragia de características distales de 2 meses de evolución, con alteración en el hábito intestinal, alternando estreñimiento con deposiciones blandas, sin dolor abdominal ni síndrome constitucional acompañante. No presentaba ni prurito ni dolor anal. La inspección anal fue normal y en el tacto rectal se



Figura 1

Imagen en retrovisión rectal de lesión polipoide en proximidades de canal anal

Melanoma maligno rectal.

J.L. Domínguez-Jiménez



Figura 2 Imagen de primer tiempo de polipectomía.



Figura 3 Imagen de escara post-polipectomía y recuperación de fragmentos.

apreciaba, en proximidades del esfínter anal interno, una lesión polipoide, de consistencia media, móvil, con dedil limpio. Estudio analítico general con hemograma, bioquímica y coagulación normales. Se le realiza una colonoscopia hasta ciego apreciando en recto a unos 2 cm del margen anal un pólipo semipediculado de base ancha, de unos 3 cm de tamaño, de aspecto degenerado, friable, con restos de fibrina en superficie (Figura 1, en retrovisión). Inyectamos 1,5 cc de adrenalina diluida (1:10000) y procedemos a extirpar con asa en 3 tiempos (Figuras 2 y 3) recuperando los fragmentos, permaneciendo la escara estable. Resto de estudio endoscópico normal. La anatomía patológica manifiesta una proliferación atípica formada por células de tamaño mediano y grande, elevada relación núcleo/citoplasma, frecuente nucleolo prominente, numerosas mitosis y ocasionalmente presencia de pigmento pardo que proliferan en forma de nidos. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para proteína S100 y antígeno melánico específico (HMB45) con citoqueratinas de amplio espectro negativas y alta proliferación celular (Ki67 de

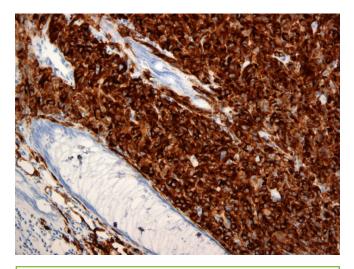


Figura 4

Estudio anatomopatológico con intensa positividad para células atípicas con antígenos melánico específico (HMB45).

65%) (Figura 4). La lesión se extiende a la práctica totalidad de fragmentos remitidos, con afectación de márgenes. Se completa el estudio de extensión con Resonancia Magnética pélvica y abdominal debido a los antecedentes personales de alergia a contrastes yodados, donde se visualiza una pequeña masa nodular, que presenta marcada restricción de la difusión, localizada en cuadrantes anteriores y parasagital izquierdo del tercio inferior rectal, estando localizada a 5 mm del esfínter anal interno y a 38 mm del margen anal. La tumoración presenta una extensión longitudinal de tan solo de 8 mm, afecta las tres capas de la pared rectal, infiltra la grasa meso rectal en su porción anterior y contacta con la fascia mesorrectal, presenta una infiltración de la grasa meso rectal aproximadamente de 7 mm, aunque no parece invadir la fascia meso rectal ni sobrepasarla. Se visualizan tres ganglios en la grasa meso rectal de tamaño patológico, estando localizada la más cercana a la misma a 2 mm en su porción parasagital derecha. No se visualiza invasión venosa extramural. El hígado presenta un tamaño y morfología normales, visualizando una lesión ocupante de espacio mínimamente hiperintensa en secuencias potenciadas en T2, hiperintensa secuencias potenciadas en T1, presenta restricción de la difusión y captación periférica tras la administración de gadolinio, presentando un diámetro máximo de 13 mm, estando localizada en segmento 8, subcapsular, en relación con metástasis hepática.

Con el diagnóstico de Melanoma rectal maligno estadio III, se deriva a la enferma al Servicio de Oncología del hospital de referencia para su tratamiento.

Discusión

El melanoma rectal maligno es una entidad muy poco frecuente, de la que existen pocos estudios clínicos con gran número de pacientes. Se cree que el tumor crece procedente de los melanocitos presentes en la zona transicional del canal anal². El estímulo necesario para la transformación maligna es desconocido, pero hay datos epidemiológicos que sugieren un riesgo mayor en los enfermos VIH³, ⁴.

La clínica más frecuente es la presencia de rectorragia de características distales, masa endoanal, dolor anal, tenesmo rectal o alteración en el hábito intestinal⁵. El diagnóstico se debe sospechar al observar una lesión pigmentada en el canal anal, si bien el 10-29% de estas neoplasias son amelanóticas⁶.

Histológicamente es característico el pigmento de melanina aunque es mucho más específica la inmunohistoquímica con positividad para HMB-45 y proteina S-100.

La extensión ganglionar regional se presenta hasta en el 60% de los casos en el momento del diagnóstico y hasta un 30% presentarán metástasis a distancia^{7, 8}.

El melanoma anorrectal está excluido del sistema de estadificación de la AJCC (American Joint Committee on Cancer) para los cánceres anales. Basándose en series retrospectivas se usa una clasificación muy simple, divididas en estadios I, II y III según la enfermedad esté solo localizada, o haya afectación ganglionar o metástasis a distancia, respectivamente⁹. La supervivencia media es de 24, 17 y 8 meses respectivamente⁷.

El tratamiento estándar inicial del melanoma maligno anorrectal de afectación locoregional es la resección quirúrgica completa, lo que ha demostrado aumentar la supervivencia. La mayoría de los enfermos desarrollarán metástasis a distancia a pesar del tratamiento quirúrgico inicial, por lo que habrá que tener en cuenta la calidad de vida del enfermo para determinar la agresividad de la extensión de la cirugía^{10, 11}. En enfermos seleccionados la radioterapia (RT) puede ser una alternativa para el control local de la enfermedad cuando no es factible una resección¹². La RT como tratamiento adyuvante no ha demostrado un aumento en las tasas de supervivencia.

Los avances en el manejo de la enfermedad metastásica del melanoma mucoso están basados en el tratamiento del melanoma cutáneo. La combinación de un agente biológico (interferón alfa 2b o IL-2) con un quimioterápico convencional (cisplatino, vinblastina, dacarbacina o temozolomida), ha demostrado ser beneficiosa en un ensayo clínico fase II, aunque son necesarios más estudios al respecto¹³.

En nuestro caso no hubo sospecha ni clínica ni colonoscópica de melanoma rectal, dándonos el diagnóstico la anatomía patológica. Los autores consideramos interesante este caso debido a lo poco frecuente del mismo y a las características tan peculiares de su manejo dado el pésimo pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Cagir B, Whiteford MH, Topham A, et al. Changing epidemiology of anorectal melanoma. Dis Colon Rectum 1999; 42:1203-1208.
- 2. Cooper PH, Mills SE, Allen Jr MS. Malignant melanoma of the anus: report of 12 patients and análisis of 255 addicional cases. Dis Colon Rectum. 1982:25:693-703.

- 3. Coté TR, Sobin LH. Primary melanomas of the esophagus and anorectum: epidemiologic comparison with melanoma of the skin. Melanoma Res 2009; 19:58-60.
- 4. Burgi A, Brodine S, Wegner S, et al. Incidence and risk factors for the occurrence of non-AIDS-defining cancers among human immunodeficiency virus-infected individuals. Cancer 2005: 104:1505-1511.
- 5. Brady MS, Kavolius JP, Quan SH. Anorectal melanoma. A 64-year experience at Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. Dis Colon Rectum 1995; 38:146-151.
- 6. Díaz-Sánchez A, Lara MA, Ortega P et al. Melanoma colorrectal: revisión de dos formas diferentes de presentación. Gastroenterol Hepatol 2011;34(2):83-88.
- 7. Iddings DM, Fleisig AJ, Chen SL, et al. Practice patterns and outcomes for anorectal melanoma in the USA, reviewing three decades of treatment: is more extensive surgical resection beneficial in all patients? Ann Surg Oncol 2010; 17:40-44.
- 8. Pessaux P, Pocard M, Elias D, et al. Surgical management of primary anorectal melanoma. Br J Surg 2004; 91:1183-1187.
- 9. Roumen RM. Anorectal melanoma in The Netherlands: a report of 63 patients. Eur J Surg Oncol 1996; 22:598-601.
- 10. Nilsson PJ, Ragnarsson-Olding BK. Importance of clear resection margins in anorectal malignant melanoma. Br J Surg 2010; 97:98.
- 11. Droesch JT, Flum DR, Mann GN. Wide local excision or abdominoperineal resection as the initial treatment for anorectal melanoma? Am J Surg 2005; 189:446-449.
- 12. Kelly P, Zagars GK, Cormier JN, et al. Sphincter-sparing local excision and hypofractionated radiation therapy for anorectal melanoma: A 20-year experience. Cancer 2011; 117:4747-4755.
- 13. Lian B, Mao L, Cui CL, et al. Phase II randomized study of high-dose interferon alfa-2b versus chemotherapy as adjuvant therapy in patients with resected mucosal melanoma. J Clin Oncol 2012:30: (suppl;abstr 8506).