

MELANOMA RECTAL: ESTIRPE HISTOLÓGICA INFRECUENTE EN LOCALIZACIÓN INUSUAL.

RECTAL MELANOMA: A RARE TUMOUR IN UNUSUAL LOCATION.

M.M. Díaz-Alcázar, A. Martín-Lagos Maldonado, J.L. López-Hidalgo, B. Mirón-Pozo

Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Resumen

El melanoma rectal primario es un tumor extremadamente infrecuente y agresivo. Se presenta el caso de una mujer de 77 años con antecedentes de hemicolectomía derecha por adenocarcinoma colorrectal. En colonoscopia de seguimiento se encuentra melanoma rectal. Se realiza resección abdominoperineal, observando diseminación peritoneal. A pesar de inmunoterapia se produce progresión tumoral.

El melanoma anorrectal representa únicamente el 0,5-4% de los tumores malignos anorrectales. Típicamente se desarrolla en mujeres en la quinta o sexta década de su vida. La clínica suele ser inespecífica. Suele estar poco visible y habitualmente no presenta síntomas precoces, por lo que el diagnóstico es frecuentemente tardío. No hay consenso con respecto al tratamiento. Se necesitan más estudios para mejorar la supervivencia de estos tumores.

Palabras clave: melanoma, melanoma anorrectal.

CORRESPONDENCIA

María del Mar Díaz Alcázar
Hospital Universitario San Cecilio
18016 Granada
mmardiazalcazar@gmail.com

Fecha de envío: 10/12/2019

Fecha de aceptación: 03/01/2019

Abstract

Primary rectal melanoma is an extremely rare and aggressive disease. We present a case of a female of 77 years-old with previous right hemicolectomy due to colorectal carcinoma. In colonoscopy surveillance, a rectal melanoma is found. The patient underwent an abdominoperineal resection, finding peritoneal dissemination. Tumour progression occurs in spite of immunotherapy.

Anorectal melanoma represents only 0.5-4% of all anorectal malignancies. It typically presents in women in the fifth or sixth decade of life. Symptoms are usually nonspecific. Due to the hidden location and lack of early symptoms, the diagnosis of anorectal melanoma is often delayed. There is no consensus regarding treatment. Further studies are needed to improve the survival of anorectal melanomas.

Keywords: melanoma, anorectal melanoma.

Introducción

El melanoma es más frecuente en la piel, aunque se ha descrito en la mayoría de los órganos. La afectación gastrointestinal por melanoma no es habitual, y habitualmente se debe a metástasis. El melanoma rectal primario es un tumor extremadamente infrecuente y agresivo.

Caso clínico

Mujer de 77 años con antecedente de hemicolecotomía derecha por adenocarcinoma colorrectal (T2N0M0). En colonoscopia de seguimiento se encuentra pólipo ulcerado en recto que afecta a casi la mitad de la circunferencia de la pared rectal. Se toman biopsias, compatible con melanoma maligno (Figura 1). El estudio de extensión muestra adenopatías en mesorrecto y mesosigma, probablemente malignas, T2N2M0. Se decide realizar resección abdominoperineal. Durante la cirugía se observa satelitosis, con sospecha de diseminación peritoneal (Figura 2). A pesar de inmunoterapia se produce progresión tumoral y la paciente fallece.

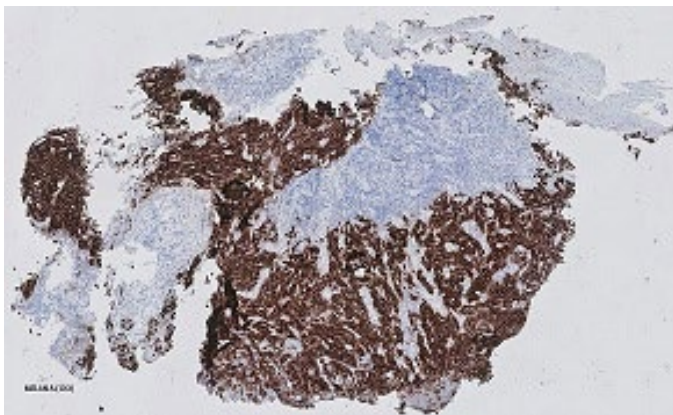


Figura 1

Corte histológico de la biopsia de colonoscopia a 5 aumentos en que se ha realizado técnica inmunohistoquímica con Melan-A, diagnóstico de melanoma.

Discusión

El melanoma anorrectal es un tumor maligno raro, caracterizado por comportamiento agresivo y pronóstico pobre^{1,2}. Representa únicamente el 0,5-4% de los tumores malignos anorrectales y menos del 1% de todos los melanomas¹⁻³. El melanoma anorrectal es la localización más frecuente cuando hay afectación gastrointestinal⁴.

Típicamente se desarrolla en mujeres en la quinta o sexta década de su vida^{2,3}, aunque según otros autores¹ hay un pico de incidencia en la octava década. El melanoma maligno tiene una asociación fuerte con la raza caucásica². El melanoma cutáneo es veinte veces más frecuente en caucásicos que afroamericanos, aunque no hay esta evidencia para melanomas anorrectales².

En el recto, los melanocitos se ubican normalmente en la transición anal y el epitelio escamoso^{2,4}. La mayoría de los melanomas anorrectales surgen de la línea dentada, y el 65% se localizan en el canal anal o el margen anal². La síntesis de melanina es la principal función de los melanocitos, pero en áreas mucosas, su papel se relaciona fundamentalmente con la actividad antioxidante y la respuesta inmune local¹. Como consecuencia, la transformación maligna de los melanocitos de la mucosa puede estar relacionada con el estrés oxidativo o la inmunosupresión¹. Sin embargo, otras teorías indican que el melanoma gastrointestinal deriva de las células neuroblásticas de Schwann o del sistema APUD (amine-precursor uptake and



Figura 2

Pieza quirúrgica tras amputación abdominoperineal en la que se objetiva satelitosis.

decarboxylation), también llamado sistema neuroendocrino difuso¹. Las bases genéticas del melanoma mucoso aún no están claras debido a su escasa prevalencia¹.

La clínica suele ser inespecífica². Los síntomas más frecuentes son sangrado rectal o dolor anal, aunque el melanoma anorrectal también puede manifestarse como malestar anorrectal, masa anorrectal, cambio en el hábito intestinal, prurito, tenesmo o prolapso hemorroidal^{2,3}. Suele estar poco visible y habitualmente no presenta síntomas precoces, por lo que el diagnóstico es frecuentemente tardío¹. La colonoscopia es fundamental en el diagnóstico, y además, permite la toma de biopsias de lesiones sospechosas^{2,3}. El melanoma anorrectal es habitualmente un tumor ulcerado, plano o polipode⁴. La ecoendoscopia endorrectal puede considerarse para evaluar la invasión de la pared y la extensión local².

Puede ser difícil diferenciar entre tumor primario y enfermedad metastásica¹. Por otra parte, hasta el 80% de las lesiones no presentan pigmentación aparente y hasta el 20-30% son amelanóticas en el análisis histológico^{2,3}. En ausencia de melanina el estudio inmunohistoquímico se puede realizar con HMB-45, S-100, Melan-A and Vimentin, entre otros¹.

El pronóstico del melanoma anorrectal es muy malo. Los melanomas mucosos tienen incluso peor pronóstico que los cutáneos³. El melanoma anorrectal maligno se extiende en la submucosa con diseminación linfática rápida, por lo que la resección completa es frecuentemente imposible en el momento del diagnóstico^{2,3}. Los lugares donde se suele extender son ganglios linfáticos inguinales, mesentéricos, hipogástricos y paraaórticos, el hígado, los pulmones, la piel o el cerebro². La incidencia de extensión linfática regional en el momento del diagnóstico, como en la paciente presentada, es del 60%². Las metástasis a distancia al diagnóstico se encuentran en el 26-38% de los pacientes². La supervivencia media es de solo 24 meses². Actualmente no hay ninguna clasificación disponible con valor pronóstico para los melanomas que afectan al tracto gastrointestinal¹.

El tratamiento del melanoma anorrectal es controvertido y con escaso éxito^{2,4}. La cirugía continúa siendo el tratamiento más efectivo^{2,3}, aunque no hay consenso sobre el tratamiento sistémico². La quimioterapia, la radioterapia y la inmunoterapia tienen un papel limitado^{2,4}. La rareza de este tumor y el escaso número de pacientes que se diagnostican en fases precoces impide que se desarrollen estudios que valoren el tratamiento óptimo del melanoma anorrectal². Se recomienda la resección local cuando sea posible, ya que la cirugía radical no mejora el pronóstico^{3,4}. La realización de linfadenectomía inguinal debe individualizarse⁴. La presencia de enfermedad sistémica contraindica un manejo agresivo³.

En conclusión, el melanoma anorrectal es un tumor muy infrecuente y agresivo. El diagnóstico suele ser tardío por su escasa visibilidad y la ausencia de síntomas precoces o típicos. No hay consenso con respecto al tratamiento. Se necesitan más estudios para mejorar la supervivencia de estos tumores.

Bibliografía

1. Paolino G, Didona D, Macri G, Calvieri S, Mercuri SR. Anorrectal melanoma. In: Scott JF, Gerstenblith MR, eds. Noncutaneous Melanoma. Brisbane: Codon Publications, 2018:83-92.
2. Kohli S, Narang S, Singhal A, Kumar V, Kaur O, Chandoke R. Malignant melanoma of the rectum. *J Clin Imaging Sci* 2014, doi:10.4103/2156-7514.126031.
3. Martínez-Hernández-Magro P, Villanueva-Sáenz E, Chávez-Colunga LB. Melanoma maligno anal. Reporte de casos y revisión de la literatura. *Rev Gastroenterol Mex* 2009;74(1):39-44.
4. Reina A, Errasti J, Espín E. Melanoma anorrectal. Revisión de conjunto. *Cir Esp* 2014;92(8):510-516.