

Melanoma anal amelanótico. Reporte de caso

Anorectal Amelanotic Melanoma: A Case Report

Alexandra Núñez-Garbín, MD,¹ Cesia Córdova-Pantoja, MD,¹ Suzanne Patiño-Ascona, MD,¹ Juan Santillana-Callirgos, MD.²

¹ Escuela de Medicina, Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas. Lima, Perú.

² Hospital Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.

Fecha recibido: 24/07/13
Fecha aceptado: 27/08/13

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 60 años de edad que presenta dolor y sensación de cuerpo extraño en la región anal, asociado a deposiciones con restos de sangre. Al tacto rectal se palpó una lesión indurada en la cara anterior del conducto anal. En la colonoscopia se evidenció una lesión proliferante elevada, pigmentada "negruzca", de aproximadamente 2 cm de diámetro, compatible con neoplasia maligna de canal anal. Se procedió a una biopsia e inmunohistoquímica, que dio como resultado el S-100 positivo y HMB-45 negativo. Una tomografía helicoidal multicorte toraco-abdomino-pélvico descartó tumoraciones y adenomegalias metastásicas. El paciente fue sometido a una resección local parcial transanal de la tumoración pigmentada. El resultado histopatológico posquirúrgico confirmó el diagnóstico de melanoma maligno anal amelanótico (MMAA); el S-100 fue positivo; el Melan-A, positivo débil, y el KI-67, positivo. El paciente presentó una evolución favorable y fue dado de alta a los tres días de la cirugía.

Palabras clave

Neoplasias del ano, melanoma amelanótico, Perú.

Abstract

We present the case of a 60 year old patient suffering pain and the sensation of a foreign body in the anal region associated with traces of blood in stools. Digital rectal exam (DRE) revealed a hardened lesion located on the wall of the anal canal. Colonoscopy revealed a raised proliferating lesion with a blackish color which was about 2 inches in diameter. This was compatible with an anal canal malignancy. We proceeded to a biopsy and immunohistochemistry study which tested positive for S-100 and negative for HMB-45. A multi-slice helical chest, abdominal and pelvic CAT scan ruled out metastatic tumors and lymphadenopathy. The patient underwent local transanal excision of the partially pigmented tumor. Post-surgical histopathological results confirmed the diagnosis of malignant anal amelanotic melanoma positive for S-100. The sample tested weakly positive for Melan-A and positive for KI-67. The favorable outcome of the procedure led to the patient's discharge 3 days after surgery.

Keywords

Anal neoplasms, melanoma amelanotic, Peru.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del ano son neoplasias poco comunes del tracto digestivo. El cáncer anal representa el 4% de todas las neoplasias malignas del tracto gastrointestinal inferior (1,2). Aproximadamente, el 80% es de origen escamoso;

el 10%, adenocarcinoma, y el porcentaje restante se distribuye en otros tipos de tumores malignos, como el sarcoma, el linfoma y el melanoma (3).

En este grupo, en menor porcentaje, cada uno de dichos tumores posee características propias; por ejemplo, el linfoma es un tumor del tejido linfoide, el sarcoma tiene un

posible origen mesenquimatoso (4) y el melanoma se origina en los melanocitos (5). Este último, que puede o no ser pigmentado, se encuentra en cualquier parte del cuerpo, pero su aparición más común es en la piel, seguida del ojo y el ano (6). Pese a que el ano es el tercer tipo de localización y la ubicación más común del melanoma primario gastrointestinal, su presentación es rara (7).

Debido a lo anterior, el objetivo de este reporte de caso es describir el cuadro clínico, la evolución y el tratamiento del MMAA en un paciente de la tercera edad de un Hospital de referencia nacional de la Seguridad social en Lima, Perú; además, la descrita es una condición poco usual y no publicada previamente en el país.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente varón de 60 años procedente de Ica, sin antecedentes patológicos de importancia. Presentó dolor y sensación de cuerpo extraño en la región anal diez meses antes de la intervención quirúrgica a la cual fue sometido. Luego de dos meses de presentarse los primeros síntomas, se agregaron deposiciones con restos de sangre de color rojo rutilante al finalizar la defecación, sin baja de peso ni alteraciones en el hábito intestinal, por lo que acude a la consulta médica privada de un médico gastroenterólogo en una provincia del sur de Perú.

En dicha atención, en el examen físico se encontró la región perianal normal. No obstante, al realizar el tacto rectal se palpó una lesión indurada de 2 cm de diámetro, localizada en la cara anterior del conducto anal, motivo por el que se le indicó una colonoscopia.

La colonoscopia fue practicada cinco días después de la consulta, y se evidenció a raíz de ella una lesión proliferante, elevada, pigmentada “negruzca”, de aproximadamente 2 cm de diámetro, compatible con neoplasia maligna del canal anal, asociada a hemorroides prolapsantes adyacentes a ella. El resto de la mucosa colónica no presentó alteración alguna. Se procedió a la toma de una biopsia, cuyo diagnóstico histopatológico fue MMAA de tipo epitelial (figura 1).

El examen físico, la colonoscopia y la biopsia fueron confirmados en otro establecimiento de salud de mayor nivel, en la ciudad de Lima, ocho meses después de la primera consulta, y donde, adicionalmente, se efectuó la inmunohistoquímica; el S-100 fue positivo, y el HMB-45, negativo.

Posteriormente, una tomografía helicoidal multicorte tóraco-abdomino-pélvico descartó la presencia de tumoraciones y adenomegalias metastásicas. Con el diagnóstico confirmado, el paciente fue sometido a una resección local parcial transanal de la tumoración pigmentada. La lesión se localizaba desde la base anal hasta la línea pectínea; ocupaba el 60% de la circunferencia, con pequeños nódulos satélite de 3 mm en la mucosa circundante. El paciente

presentó una evolución favorable y fue dado de alta a los tres días.

El resultado histopatológico posquirúrgico confirmó el diagnóstico de MMAA, con el S-100 positivo, el Melan-A, positivo débil, y el KI-67, positivo (figuras 2, 3 y 4).

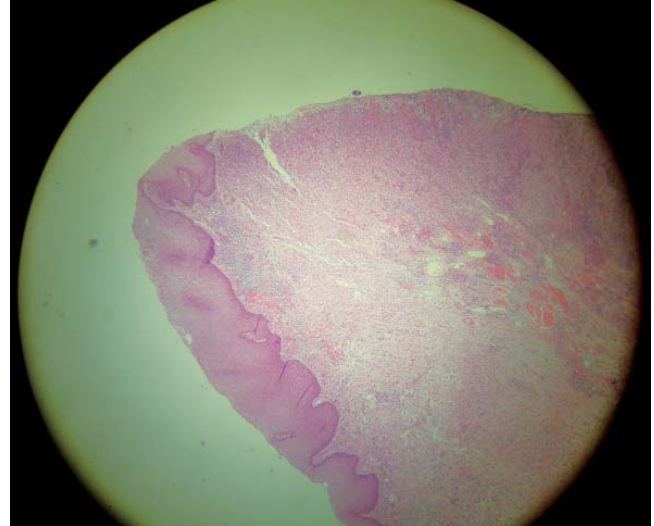


Figura 1. Melanoma anal al microscopio, en vista panorámica. [Patología posquirúrgica]

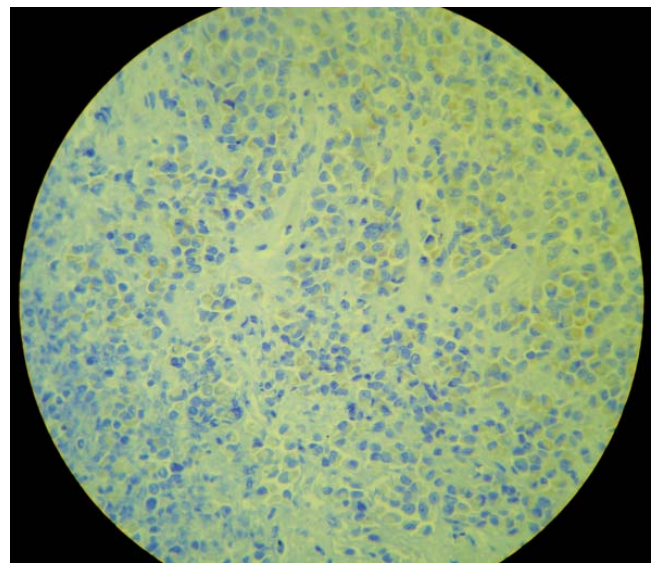


Figura 2. Melan - A. Se observa que es positivo débil y focal en células tumorales. [Patología posquirúrgica]

DISCUSIÓN

El MMAA es una entidad poco común, la cual constituye del 0,5%-2% de todas las malignidades anorrectales, y menos del 2% de los melanomas en general (8). Se ha reportado que esta entidad es más común en mujeres y se

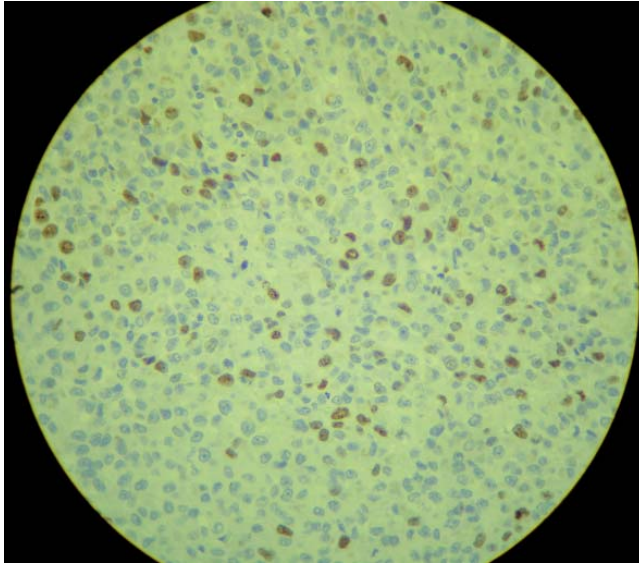


Figura 3. KI-67. Es positivo, pues se observa que las células están en división celular. [Patología posquirúrgica]

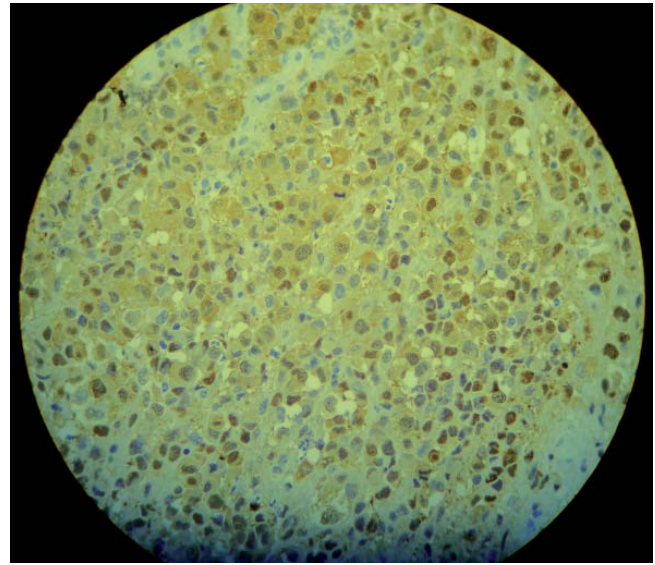


Figura 4. S-100. Se observa que es positivo en todas las células. [Patología posquirúrgica]

presenta más a menudo a partir de la quinta década de la vida. Se disemina, principalmente, por vía linfática y presenta una evolución rápida, con invasión local extensa (9).

El pronóstico de este cáncer es malo, al ser muy agresivo. Pese a la cirugía, presenta una supervivencia media de tan solo 20 meses, y la mayoría de los pacientes muere a los 5 años del diagnóstico (10), debido, generalmente, a lo tardío de este y a la metástasis temprana (11,12). Según los casos reportados, la localización de diseminación más habitual es el pulmón, en el 40% de los casos, seguido del sistema nervioso central (SNC), en el 38%, y otros lugares, como el hígado, los huesos y los intestinos, en menor porcentaje (6,7,13).

Clínicamente, los pacientes presentan sangrado por el recto o diarrea con tenesmo (12). La lesión más común es una masa nodular que protruye a través del ano, y la cual puede ser pigmentada o *amelanótica*. Este último término se utiliza para describir lesiones verdaderas amelanóticas que carecen de pigmento y los melanomas con pigmentación residual mínima (14).

Cabe mencionar que como el síntoma principal es el sangrado por el recto, muchas de las mencionadas lesiones son confundidas con enfermedad hemorroidal o trombosis hemorroidal externa, lo cual retarda el diagnóstico (2). Además, en el diagnóstico diferencial se consideran múltiples patologías anorrectales, como el carcinoma epidermoide anal, el carcinoma basocelular, la enfermedad de Bowen y la enfermedad de Paget, entre otros. En el caso objeto de estudio, el paciente presentó al comienzo dolor y sensación de cuerpo extraño, a lo cual se agregaron deposi-

ciones con restos de sangre. Posteriormente, fue diagnosticado de MMAA asociado a hemorroides.

Para el diagnóstico del MMAA es necesaria la toma de biopsia. Resultan muy útiles los marcadores de inmunohistoquímica muy sugestivos de melanoma, como: la proteína S-100, la cual tiene una alta sensibilidad (97%-100%), pero baja especificidad (75%-85%); el antígeno de melanoma HMB-45, muy específico y menos sensible (69%-93%) (13), y la expresión de Melan-A (5). En el paciente estudiado, se solicitaron dichos marcadores para confirmar el diagnóstico; como se recordará, resultó positivo el S-100, y negativo, el HMB-45, lo cual indica que la lesión hallada es un melanoma amelanótico.

Asimismo, se encontró que solo el 48% de los pacientes presentaban diagnóstico patológico definitivo antes de la cirugía, lo cual refleja que el diagnóstico de esta patología es complejo y requiere el uso de diversos exámenes para su confirmación (2).

El tratamiento de elección para este tipo de cáncer es la cirugía (5). En un estudio, al comparar el tiempo medio de supervivencia y el tiempo libre de enfermedad de la resección local contra la resección abdominoperianal se obtuvo un resultado similar entre ambas técnicas (15). Por otro lado, existe el tratamiento adyuvante en melanoma, el cual incluye la radioterapia y el interferón (16). Cabe destacar que la observación no es uno de ellos, por lo cual no debería limitarse a esta.

Cabe recalcar que una limitación del estudio es que no se podrá seguir la evolución del paciente en el tiempo, y por ello no se podrá saber si existirá o no recidiva de la

neoplasia maligna. Asimismo, no se dispone del estudio de imágenes cerebral, por lo que no se puede descartar una metástasis al SNC, una de las localizaciones más comunes. Por otro lado, al ser un paciente referido de provincia, no se tiene la historia clínica del primer establecimiento de salud al que acudió, ni la información de su evolución durante los meses que esperó para ser atendido en Lima.

Según la bibliografía consultada, la mayoría de casos reportados de MMAA son de pacientes en estadios avanzados, debido a que presentan metástasis, lo cual implica un pobre pronóstico. Por tal motivo, es importante incentivar en la práctica médica la realización del tacto rectal en el examen clínico y la colonoscopia para despistaje de cáncer de colon en toda la población adulta mayor de 50 años, con el fin de detectar y tratar tempranamente la lesión.

Finalmente, a partir del caso reportado y de la literatura revisada se concluye que el MMAA es una patología bastante rara y que suele detectarse en etapas tardías. No obstante, a pesar de la aparición de diversas formas de terapia adyuvante y de mejoras en las técnicas quirúrgicas, sigue presentado un mal pronóstico. Por ende, la consideración de esta patología dentro de los diagnósticos diferenciales es de alta relevancia, pues permitirá su diagnóstico y su manejo temprano.

Agradecimientos

A Domingo Morales Luna, por su colaboración para obtener las láminas histopatológicas. A Edward Mezones-Holguín, por su asesoría durante la redacción del reporte.

Fuente de financiamiento

Autofinanciada.

Declaración de conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

REFERENCIAS

1. Leonard D, Beddy D, Dozois EJ. Neoplasms of anal canal and perianal skin. *Clin Colon Rectal Surg.* 2011;24:54-63.
2. Bleier J. Primary anorectal amelanotic melanoma presenting as internal hemorrhoids. *Gastroenterol Hepatol(N Y).* 2009;5:519-20.
3. Back MF. Cutaneous malignant melanoma En: Baert AL, Brady LW, Heilmann HP, et al. *Radiation oncology.* 1st ed. Mauer, Germany: Springer; 2008, p. 515-26.
4. Lahat G, Lazar A, Lev D. Epidemiología y etiología de los sarcomas: posibles factores ambientales y genéticos. *Surg Clin N Am.* 2009;88:451-81.
5. Acosta AE, Fierro E, Velásquez VE, et al. Melanoma: patogénesis, clínica e histopatología. *Rev Asoc Col Dermatol.* 2009;17:87-108.
6. Singer M, Mutch MG. Anal melanoma. *Clin Colon Rectal Surg.* 2006;19:78-87.
7. Chang AE, Karnell LH, Menck HR. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. *Cancer.* 1998;83:1664-78.
8. Bullard KM, Tuttle TM, Rothenberger DA, et al. Surgical therapy for anorectal melanoma. *J Am Coll Surg.* 2003;196:206-11.
9. Brady MS, Kavolius JP, Quan SHQ. Anorectal melanoma. A 64-year experience at Memorial Sloan Kettering Cancer Center. *Dis Colon Rectum.* 1995;38:146-51.
10. Droesch JT, Flum DR, Mann GN. Wide local excision of abdominoperineal resection as the initial treatment for anorectal melanoma. *Am J Surg.* 2005;189:446-9.
11. Podnos YD, Tsai NC, Smith D, et al. Factors affecting survival in patients with anal melanoma. *Am Surg.* 2006;72:917-20.
12. Correia M, Amonkar D, Ramani A, et al. Anal melanoma - a case report and review of literature. *Internet J Surg.* 2009;19:13.
13. Cogir B, Whithenford M. Changing epidemiologist of anorectal melanoma. *Dis Colon Rectum.* 1999;42:1203-8.
14. Wain EM, Stefanato CM, Barlow RJ. A clinicopathological surprise: amelanotic malignant melanoma. *Clin Exp Dermatol.* 2008;33:365-6.
15. Kiran RP, Rottoli M, Pokala N, et al. Long-term outcomes after local excision and radical surgery for anal melanoma: data from a population database. *Dis Colon Rectum.* 2010;53:402-8.
16. Hernández C, Ruiz A, Reigosa A, et al. Reunión de consenso en melanoma maligno. *Rev Venez Oncol.* 2005;17:56-65.