

MELANOMA MALIGNO DO CANAL ANAL

- EXISTE INDICAÇÃO PARA A AMPUTAÇÃO ABDOMINOPERINEAL?

Anal canal malignant melanoma - is there indication for abdominoperineal resection?

RENÉ ALOISIO DA COSTA VIEIRA¹ WILSON T. NAKAGAWA² BENEDITO MAURO ROSSI²
MARINA OYAFUSO³ ADEMAR LOPES⁴

O melanoma anorretal é raro em nosso meio. O diagnóstico é freqüentemente feito com doença em estágio avançado, sendo seu tratamento controverso. No período de 1954 a 1994, foram analisados 13 pacientes, sendo que 11 encontravam-se em estádios clínicos II ou III. A sobrevida mediana do grupo foi de 5 meses. Pacientes submetidos à amputação do reto obtiveram sobrevida inferior a 4 meses. Foi observado um único caso com sobrevida de 8 anos, sendo o mesmo submetido a laparotomia sem ressecção da lesão e tratado com BCG oral, constituindo caso isolado. Pacientes com estágio I, ausência de metástases linfonodais e lesões com menos de 2 mm espessura têm obtido sobrevida a longo prazo com o tratamento cirúrgico. Existe a necessidade de se identificar subgrupos de pacientes que se beneficiariam com a amputação abdominoperineal (AAP) do reto.

Unitermos: Canal anal. Ânus, melanoma maligno. Câncer do ânus, anorretal.

Keywords: Anal-canal. Anus malignant-melanoma, anorectal. Anus neoplasms.

Trabalho realizado nos Departamentos de Cirurgia Pélvica e de Anatomia Patológica do Hospital A. C. Camargo - Fundação Antonio Prudente. Apresentado no 44º Congresso Brasileiro de Coloproctologia e no 14º Congresso Latino-americano de Coloproctologia.

1- Residente de Cirurgia Oncológica do Hospital A. C. Camargo.

2- Titular do Departamento de Cirurgia Pélvica.

3- Titular do Departamento de Anatomia Patológica.

4- Diretor do Departamento de Cirurgia Pélvica.

Endereço para correspondência: Dr. Wilson T. Nakagawa - Departamento de Cirurgia Pélvica - Hospital A. C. Camargo - FAP - Rua Antonio Prudente, 211 - CEP 01509-110 - São Paulo - SP.

Introdução

O melanoma maligno do canal anal é um tumor raro, representando entre 0,4% e 1,6% dos melanomas (14), caracterizando-se por um prognóstico ruim, sendo raros os casos com sobrevida acima de 5 anos. Devido a sua rápida evolução, pacientes portadores de melanoma maligno do canal anal freqüentemente se apresentam ao diagnóstico com lesões localmente avançadas e metástases. Sua localização se faz principalmente ao nível do canal anal e na zona de transição do epitélio escamoso para o glandular e, em menor freqüência, no reto (8, 18). Os melanócitos são normalmente encontrados no canal anal fazendo parte do epitélio, sendo infreqüentes no reto. Em decorrência de sua raridade, são tumores pouco estudados e, conseqüentemente, pouco conhecidos. Além disso, são de fácil tratamento, pouco sensíveis a quimioterapia e a radioterapia, sendo a cirurgia a única forma de tratamento curativo, mesmo com o prognóstico ruim.

Tabela 1 - Características dos 13 pacientes portadores de melanoma anorretal
***Morto pela doença **Perdido de vista com doença**

N	Idade	Sexo	Cor	Estádio Clínico	Linfonodo inguinal	Metástase	Seguimento
1	31	F	B	III	unil(unilateral)	axila+fossa supraclavicular	9m*
2	59	F	B	II	unilateral	-	3m*
3	48	F	B	III	-	fígado+epiplon+peritônio	7m
4	23	M	B	II	unilateral	peritônio	103m
5	56	F	B	III	unilateral	intestino delgado	13m*
6	67	F	B	I	-	-	37m
7	60	M	P	I	-	-	16m
8	61	F	B	III	-	fígado+osso+peritônio	3m*
9	53	M	B	III	-	fígado	24m*
10	69	F	B	III	unil.ilíaco.	fígado	6m*
11	36	M	B	III	unil.ilíaco.	fígado+intes delg.	3m*
12	71	F	B	III	unil.inguinal	fígado+pulmão	1m*
13	63	F	B	III	-	fígado	15m*

Material e métodos

Foram estudados retrospectivamente, entre 1954 e 1994, 13 pacientes com diagnóstico de melanoma maligno do canal anal, representando 10,8% de todos os tumores dessa região registrados no mesmo período.

Três pacientes apresentavam melanomas amelanóticos, dificultando inicialmente o diagnóstico clínico e anatomopatológico. Nestes casos, a imunoistoquímica foi necessária para o diagnóstico definitivo.

Os principais sintomas que determinaram a procura de auxílio médico foram: sangramento ou queixa de "hemorroidas" em nove casos, tumoração anal em cinco casos e tumoração inguinal em três casos. Alguns pacientes apresentavam mais de uma queixa.

A rotina para o diagnóstico e estadiamento de todos os casos incluiu exame físico geral e de cadeias linfonodais, retossigmoidoscopia rígida com biópsia, radiografia simples de tórax e, mais recentemente, tomografia de abdome e pelve.

Resultados

A idade dos pacientes variou de 23 a 69 anos (mediana: 57,5 anos), sendo 4 homens e 9 mulheres, todos de raça branca, exceto um, de cor parda.

O tamanho do tumor variou de 2 cm a 8 cm em 8 casos, onde foi possível estabelecer esse parâmetro (mediana: 5 cm).

Dois casos se apresentavam com lesões estenosantes que comprometiam toda a circunferência anal.

Onze pacientes (83,3%) tinham doença disseminada ao diagnóstico, sendo que 2 foram classificados como estágio clínico II (linfonodos regionais comprometidos) e 9 como estágio clínico III (metástases extra-regionais). O fígado estava acometido por metástases em dois terços dos casos. A disseminação peritoneal ocorreu em 3 casos, intestino delgado em um caso, e linfonodo de fossa supraclavicular em um caso.

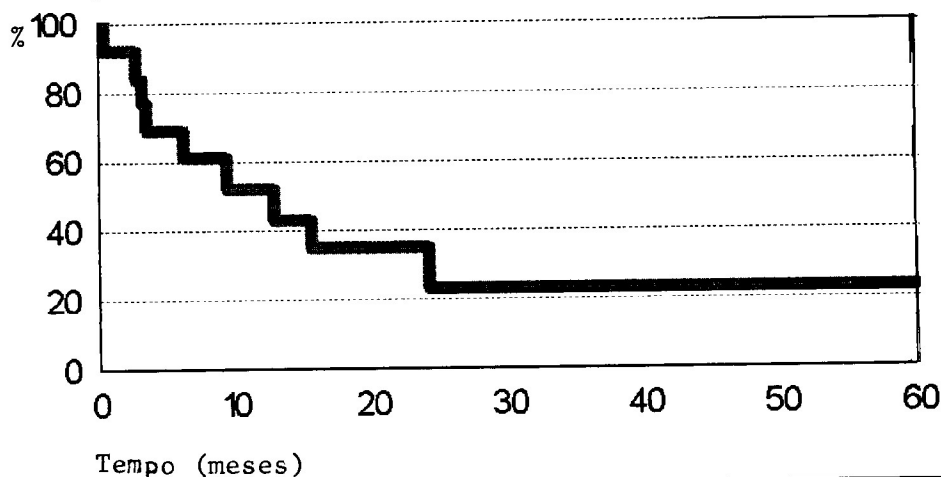
As metástases inguinais ocorreram em 5 casos (41,7%), múltiplas em 4 e única em um, geralmente associadas a disseminação sistêmica da doença (tabela 1).

Com relação ao tratamento, a AAP foi realizada em três pacientes, associada a linfadenectomia inguinal bilateral em um deles. A laparotomia exploradora com colostomia foi empregada em dois casos devido a doença abdominal disseminada, sendo que em um foi realizada uma enterectomia por metástase intestinal obstrutiva. Um paciente foi submetido apenas a laparotomia também devido a disseminação peritoneal da doença.

Três pacientes foram submetidos à quimioterapia, utilizando-se basicamente o DTIC, sem resposta. Um paciente apresentou sobrevida de oito anos, mesmo com disseminação intraperitoneal ao diagnóstico, tendo sido tratado apenas com quimioterapia e imunoterapia inespecífica com BCG oral.

A sobrevida mediana para todo o grupo de pacientes foi

Figura 1 - Sobrevida global em 13 pacientes portadores de melanoma anorretal



de 5 meses e a sobrevida média foi de 14,3 meses (figura 1). Os pacientes submetidos a amputação abdominoperineal obtiveram sobrevida de 1, 3 e 4 meses após a cirurgia.

Discussão e conclusão

O melanoma maligno do canal anal ocorre na faixa etária entre 50 e 60 anos (8), é extremamente raro em negros (15) e ocorre preferencialmente em mulheres (4, 19).

Geralmente, a fase inicial da doença não é detectada, pois, em grande parte dos casos, os sintomas podem simular patologias benignas, dificultando o diagnóstico. Por isso, sempre que houver ressecções de mamilos hemorroidários, fístulas, plicomas ou outras lesões da região anal, o exame anatomopatológico deve ser realizado (6). O tamanho médio do melanoma maligno do canal anal ao diagnóstico é de 2 cm, podendo evoluir rapidamente, causando sintomas mais graves, como perda de peso e sangramentos importantes (4, 6, 8, 11, 13).

Do ponto de vista histológico, o melanoma maligno do canal anal pode ser confundido com outros tumores, como por exemplo linfoma, sarcoma e carcinoma indiferenciado, especialmente quando a lesão é amelanótica. Neste caso, é necessária a utilização da imunoistoquímica para o diagnóstico diferencial através do antígeno melanocítico específico (EMA), proteína S-100 ou o antígeno leucocitário comum (CLA) (7).

O melanoma maligno da região anorretal ocorre principalmente na região do canal anal e na zona de transição, sendo pouco frequente no reto. Os melanócitos são encontrados na zona escamosa e na região de transição como hiperplasia localizada, atipia de melanócitos e atividade melanocítica juncional (9). A classificação de Clark e Breslow não pode ser aplicada aos melanomas anorretais, pois o esfíncter interno possui tamanho variado até 2,4 mm (9, 20).

A espessura do comprometimento na parede do canal anal parece ser importante na determinação do prognóstico. Porém o estadiamento descrito não leva em conta fatores que devem ser importantes com relação ao prognóstico, como infiltração local menor que 2 mm (13), dificultada, na maioria das vezes pela extensão local da doença. O estadiamento clínico (EC) frequentemente utilizado é simplista: EC I - tumores localizados; EC II - comprometimento de linfonodos regionais (perirretais e inguinais); EC III - metástases viscerais ou doença disseminada (8, 17).

A quimioterapia ou imunoterapia não apresentam resultados efetivos no tratamento do melanoma maligno do canal anal. A sobrevida longa para um único caso desta série deve ser explicada por fatores relacionados a biologia tumoral pouco agressiva e não ao tratamento realizado.

O tratamento cirúrgico do melanoma maligno do canal anal é controverso. Existe maior tendência da indicação da AAP, em tumores localizados (EC I) (17) e a sobrevida pouco se altera com o tipo de tratamento, seja a ressecção local ou a AAP (1, 3, 6, 8, 11, 15, 16, 17). Pacientes submetidos a AAP têm apresentado maior sobrevida, porém a mesma não se mostrou estatisticamente significativa (5, 17).

Nesta série os pacientes submetidos a cirurgia não foram beneficiados, apresentando sobrevida muito curta. Alguns defendem a cirurgia alargada para casos com profundidade da lesão menor que 2 mm, colocando este limite para o controle da doença (2, 4, 11, 12).

Outros autores observaram sobrevida prolongada para pacientes com tumores de até 19 mm de tamanho (11, 19, 20) e lesões polipóides (8).

Brady, numa análise univariada, observou sobreviventes tardios nos pacientes submetidos a AAP ($p < 0.05$) e pacientes com linfonodos negativos ($p < 0.01$). Excluindo pacientes com linfonodos positivos, observou melhor sobrevida em pacien-

tes do sexo feminino ($P=0.06$) (4). *Slingluff*, realizando análise multivariada dos fatores estágio, sexo, idade do diagnóstico, raça, tratamento inicial cirúrgico (AAP), quimio ou radioterápico, observou significância estatística apenas no estágio da doença ($p=0.0053$).

A sobrevida média descrita por alguns autores varia entre 12 e 21 meses (18), de acordo com o EC da doença, sendo de 29, 11 e 9 meses, nos estádios I, II e III, respectivamente (8). Casos com mais de 5 anos de acompanhamento são raros (10). O paciente com doença avançada e sobrevida de 8 anos, mesmo sem tratamento específico, encontrado neste estudo, constitui uma exceção (10).

Há a necessidade de se separar os pacientes ECI em subgrupos, avaliando-se diferentes graus de infiltração com o objetivo de determinar a validade da AAP. Para tal, devido a raridade da doença, são necessários estudos multicêntricos e randomizados.

Concluimos que o melanoma maligno do canal anal é uma doença rara, extremamente agressiva, pouco conhecida e de difícil diagnóstico precoce. Apesar de a cirurgia apresentar resultados controversos, parece ser a única forma de tratamento curativo principalmente em lesões iniciais estágio clínico I, ausência de metástases linfonodais, e com profundidade menor que 2 mm.

Summary

Anorectal melanoma is a rare and deadly disease. The diagnosis is frequently done when the disease is advanced and the therapy is controverse. Between 1954 and 1994 were analysed 13 patients, being II clinical stage II and III. The median survival was 5 months. Patients submitted to abdomino-perineal resection (AAP) had less than 4 months of survival. Just one case had prolonged survival (8 years), even without curative treatment (lapartotomy and oral BCG). Patients with clinical stage I, no evidence of nodal metastasis, and lesions with 2 mm of depth have obtained better results of survival with surgery. The identification of cases with indication of APR is the main objective nowadays.

Referências bibliográficas

- 1- ANGERAS, U. & JONSSON, N.; NONSON, P. E. - *Primary anorectal malignant melanoma*. J Surg Oncol., 22:261-4, 1993.
- 2- BASKES, A. M. et al. - *Anorectal melanoma: The role of posterior pelvis exenteration*. Dis Colon Rectum., 25:772-7, 1982.
- 3- BOLIVAR, J. C. et al. - *Melanoma of the anorectal region*. Surg Gynecol Obstetri., 154:337-41, 1982.
- 4- BRADY, M. S.; KAVOLIUS, J. P.; QUAN, S. H. Q. - *Anorectal melanoma: 64 year experience at Memorial Sloan Kettering Cancer Center*. Dis Colon Rectum., 38:146-51, 1995.
- 5- CATALDO, P. A. & MACKEIGAN, J. M. - *The necessity of routine pathologic evaluation of hemorrhoidectomy specimens*. Surg Gynecol Obstetri., 174:302-4, 1992.
- 6- CHIU, S. H.; UNNI, K. K.; BEART, R. W. - *Malignant melanoma of the anorectum*. Dis Colon Rectum., 23:122-4, 1980.
- 7- CLEMMENSEN, O. J. & FENGER, C. - *Melanocytes in the anal canal epithelium*. Histopatol., 18:1237-41, 1991.
- 8- COOPER, P. H.; MILLS, S. E.; ALLEN Jr, S. A. - *Malignant melanoma of the anus: report of 12 patients and analysis of 255 adicional cases*. Dis Colon Rectum., 25:693-703, 1982.
- 9- FENGER, C. & NILSEN, V. T. - *Precancerous changes in the anal canal epithelium in resection specimens*. Acta Pathol. Microbiol Immunol Scand., 94:63-9, 1986.
- 10- FREEDMAN, L. S. - *Malignant melanoma of the anorectal region: two cases of prolonged survival*. Br J Surg., 71:164-5, 1984.
- 11- GOLDMAN, S.; GLIMELIUS, B.; PAHLAN, L. - *Anorectal malignant melanoma in Sweden: report of 49 patients*. Dis Colon Rectum., 33:874-7, 1990.
- 12- QUAN, S. H. Q. - *Cancer of the colon, rectum and anus*. 1st ed. USA, Mc Graw-Hill., 1995:1.069p.
- 13- QUINN, D. & SELAH, C. - *Malignant melanoma of the anus in a negro: report of a case and review of the literature*. Dis Colon Rectum., 20:627-31, 1997.
- 14- ROSS, M. I.; STERN, S. J.; WANEBO, H. J. - *Mucosal melanoma: anorectal mucosal melanomas*. In: Balch, C. M.; Houshton, A. N. - Cutaneous melanoma. 2ed. Philadelphia, J B Lippincott., 1992. p.331.
- 15- ROSS, M. et al. - *Patterns of failure in anorectal melanoma: a guide to surgical therapy*. Arch Surg., 125:313-6, 1990.
- 16- SIEGAL, B. R.; COEN, D.; JACOB, E. T. - *Surgical treatment of anorectal melanoma*. Am J Surg., 146:336-8, 1983.
- 17- SLINGLUFF, C. L.; VOLMER, R. T.; SEIGLER, H. F. - *Anorectal melanoma: clinical characteristics and results of surgical management in twenty-four patients*. Surgery, 107:1-9, 1990.
- 18- WANEBO, H. J.; WOODRUFF, J. M.; FARR, G. H. - *Anorectal melanoma*. Cancer, 47:1891-900, 1981.
- 19- WEINSTOCK, M. A. - *Epidemiology and prognosis of anorectal melanoma*. Gastroenterology, 104:174-8, 1993.
- 20- WERDIN, C.; LIMAS, C.; KNOELL, R. G. - *Primary malignant melanoma of the rectum: evidence from rectal mucosal melanocytes*. Cancer, 61:1.364-70, 1988.