

## Notas clínicas

# Melanoma anal, diagnóstico infrecuente en la patología anorrectal.

*Anal melanoma, unusual diagnosis in anorectal pathology.*

P. Dabán-López, T. Gallart-Aragón, C. Pérez-Gómez, E. Dabán-Collado, B. Mirón-Pozo

*Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada.*

### RESUMEN

**Introducción:** la localización anorrectal del melanoma no supera en incidencia el 2% de todos los casos de melanoma en la mayoría de estudios. El pronóstico de esta patología anorrectal frecuentemente infradiagnosticada o con notable retraso diagnóstico es muy pobre y depende en gran parte de la extensión locorregional y a distancia.

**Caso clínico:** mujer de 31 años atendida en Urgencias por episodio de rectorragia diagnosticada y tratada como crisis hemorroidal en su primera visita. Acude nuevamente por persistencia de la sintomatología siendo valorada por Cirugía General objetivándose lesión pigmentada perianal. Tras completar el estudio, se termina certificando el diagnóstico anatomopatológico de melanoma anal con estudio de extensión negativo. En conjunto con los servicios de Dermatología y Oncología, se decide escisión local de la lesión y biopsia selectiva del ganglio centinela, que resultó negativa. Actualmente en tratamiento con interferón y revisiones con rectoscopia cada seis meses.

**Discusión y conclusiones:** debido a la baja incidencia de melanoma anorrectal, los probables factores pronósticos no están definidos y las conclusiones varían según los diferentes grupos de estudio. Sí

parece claro que la cirugía es el tratamiento de elección en el caso del melanoma anorrectal, mejorando el pronóstico en aquellos pacientes sin enfermedad metastásica. El conflicto en el momento actual gira en torno a realizar cirugía conservadora con posterior seguimiento y eventual cirugía de rescate o decantarse inicialmente por una cirugía más radical. Parece que, aunque la supervivencia no varía según la técnica realizada, la escisión local es preferida entre la comunidad científica en los artículos revisados.

**Palabras clave:** melanoma anorrectal, escisión local, resección abdominoperineal, supervivencia, biopsia selectiva del ganglio centinela.

### ABSTRACT

**Introduction:** incidence of anorectal localization of melanoma does not exceed 2% of all melanoma cases. Prognosis of this anorectal pathology, frequently underdiagnosed or diagnosed with remarkable delay, is very poor and depends to a large extent on local -and regional- stage and distant metastasis.

**Clinic case:** a 31-year-old woman was first attended to in Urgent Care for a rectal bleeding episode, which was diagnosed and treated like a hemorrhoid crisis. Due to the persistence of these symptoms, this patient was received again in our hospital and a general surgeon assessed her, certifying a pigmented perianal lesion. Once the study was completed, anatomopathological diagnosis concluded that it was an anal melanoma with a negative extension study. In collaboration with Dermatology and Medical Oncology services, local excision and selective lymph node biopsy were carried out, with negative results.

#### CORRESPONDENCIA

Pablo Dabán López  
Hospital Clínico Universitario San Cecilio  
18012 Granada  
[pablodaban@gmail.com](mailto:pablodaban@gmail.com)

XREF

#### CITA ESTE TRABAJO

Dabán López P, Gallart Aragón T, Pérez Gómez C, Dabán Collado E, Mirón Pozo B. Melanoma anal, diagnóstico infrecuente en la patología anorrectal. Cir Andal. 2018;29(4):537-40.

The patient is being treated with interferon, with reviews every six months.

**Conclusions and discussion:** due to the low incidence of anorectal melanoma, prognostic factors have not yet been defined and conclusions differ between study groups. All agree, though, that surgery is the standard treatment in cases of anorectal melanoma, improving the prognosis for patients without distant metastasis. Currently, the conflict concerns whether to undergo a conservative surgery with subsequent monitoring and eventual rescue surgery, or to opt for a more radical surgery at the outset. According to the reviewed articles, the type of surgery does not affect overall survival, but local excision appears preferred by the scientific community.

**Keywords:** anorectal melanoma, local excision, abdominoperineal resection, survival, sentinel lymph node biopsy.

## INTRODUCCIÓN

El melanoma es una patología proveniente de la transformación neoplásica de los melanocitos que muestra una frecuencia en aumento durante los últimos años. Aunque la mayoría tienen origen cutáneo, los melanomas mucosos primarios tienen un comportamiento más agresivo y tienen un pronóstico más pobre que los que aparecen en piel.

El melanoma anorrectal (MA) sólo supone del 0,4% al 1,6% de todos los melanomas malignos<sup>1,2</sup>. Aunque el anorrecto es la localización más frecuente de melanoma maligno en el tracto gastrointestinal<sup>4</sup>, la mayoría de melanomas anorrectales son localizados en el canal o en el margen anal y sólo el 20-30% se encuentran en el recto. Es habitual que el melanoma de esta localización tan infrecuente se confunda con otra patología perianal benigna debido a que sus síntomas (sangrado, dolor o tumoración perianal), son comúnmente atribuidos a hemorroides<sup>2,5</sup>. Con menos frecuencia, este tumor debuta con adenopatías inguinales palpables (o en otra localización) o incluso metástasis a distancia<sup>3</sup>. Estos síntomas inespecíficos hacen que el MA sea infradiagnosticado o diagnosticado con retraso, y así, en muchos casos cuando se diagnostica, se hace en estadios avanzados. En algunos estudios, como el de Byung Min Choi *et al.*, la media de duración de los síntomas antes del diagnóstico fue de casi ocho meses<sup>2</sup>.

Los estudios actuales con referencia a este tema son pobres y sus resultados heterogéneos debido a la baja incidencia de este tipo de tumor<sup>1,5</sup>. De hecho, encontramos en la literatura casos clínicos aislados o ensayos de centros con poco volumen de casos que no permiten conclusiones extrapolables. Incluso en estudios que incluyen más volumen de pacientes, el tamaño de muestra de los subgrupos para los análisis estadísticos es finalmente pequeño contribuyendo a obtener falsos negativos y falsos positivos (lo cual es difícil de evitar para estudios con tumores tan infrecuentes)<sup>1</sup>. Actualmente la cirugía es aceptada como el único tratamiento efectivo, siendo posible realizar cirugía amplia (amputación abdominoperineal -AAP-) o escisión local (EL).

Es aquí donde surge el conflicto y donde una guía clínica (no establecida hasta ahora) sería de gran utilidad para ayudarnos a elegir la opción quirúrgica más adecuada en cada caso.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años sin antecedentes de interés que acude por primera vez al Servicio de Urgencias por episodio de rectorragia autolimitada; en la exploración durante dicha visita se objetiva trombosis hemorroidal del paquete lateral izquierdo con sangrado del mismo; próxima a ésta se observa una lesión oscura con erosión superficial. En cuanto a la analítica sanguínea, se constata en el hemograma una hemoglobina de 10,3 g/dL sin leucocitosis ni neutrofilia; bioquímica y coagulación sin alteraciones, sólo destaca aumento de proteína C reactiva con valor de 134 mg/dL. La paciente es dada de alta por el Servicio de Urgencias recomendando analgesia oral domiciliaria, baños de asiento con agua tibia y dieta laxante.

Ante la persistencia del cuadro clínico, la paciente acude nuevamente a las 72 horas al Servicio de Urgencias desde donde se consulta con Cirugía General que objetiva a la exploración hemorroides internas de los tres paquetes grado III/IV y una lesión de 0,4 cm sobre el paquete hemorroidal izquierdo rugosa e hipercrómica adyacente a margen anal sin poder certificar rectorragia ni tampoco signos de infección. En el tacto rectal se palpa almohadillado hemorroidal sin otras alteraciones. Se realiza tratamiento con compresas impregnadas en medio hiperosmótico, paracetamol, dextetoprofeno y diazepam intravenosos. Tras aplicar el tratamiento descrito y observación en el Servicio de Urgencias la paciente presenta mejoría de la sintomatología y se decide alta médica pautando baños de asiento tres veces al día y tras cada deposición, medidas higiénico-dietéticas habituales y analgesia a demanda. En el mismo acto se le proporciona cita de colonoscopia para estudio de la rectorragia junto con analítica de control a los quince días, con posterior revisión en la consulta de Cirugía General.

En dicha revisión, la paciente refiere mejoría notable del cuadro clínico y un único episodio de sangrado tras la colonoscopia. En los datos analíticos destaca cifra de hemoglobina de 10,7 g/dL, sin otros hallazgos de interés. La colonoscopia realizada es completa observándose hemorroides grado II y, en la cara lateral izquierda del canal anal (a las cuatro horarias), se aprecia una lesión oscura de 2 cm que es prolongación de la lesión que se objetiva en la inspección anal. Se toma biopsia de dicha lesión.

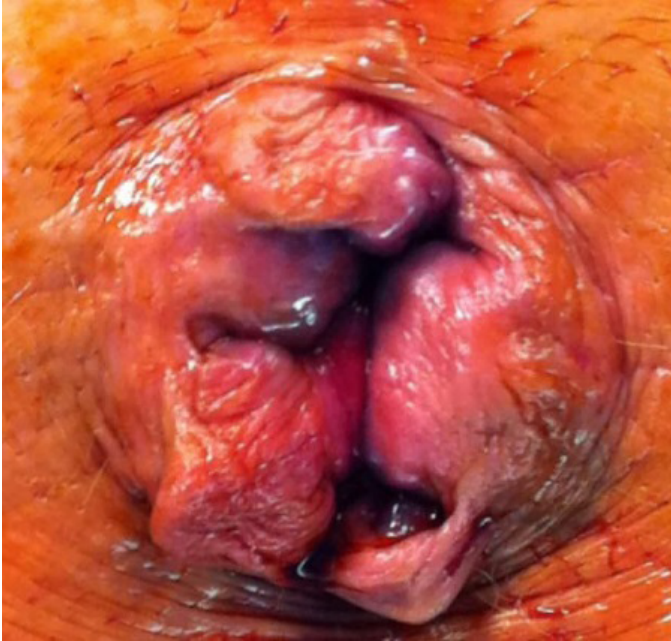
La anatomía patológica de la lesión biopsiada constató melanoma maligno con invasión vascular. Ante dicho diagnóstico se solicita estudio de extensión llevado a cabo mediante TAC torácico y abdominal con contraste intravenoso, normales sin presencia adenopatías intraabdominales ni en cadenas inguinales.

Tras estos resultados se contacta con el servicio de Dermatología decidiéndose intervención quirúrgica conjunta. Bajo anestesia raquídea, se realiza hemorroidectomía del paquete lateral izquierdo según técnica de Milligan y Morgan extendida a la tumoración pigmentada, dejando esponja absorbible de gelatina porcina endoanal. En el mismo acto, se realiza biopsia selectiva de ganglio centinela inguinal bilateral por el Servicio de Dermatología que resultó negativa. La paciente fue dada de alta al segundo día postoperatorio sin incidencias. Revisión a los quince días de la intervención con evolución favorable que se mantiene en la actualidad.

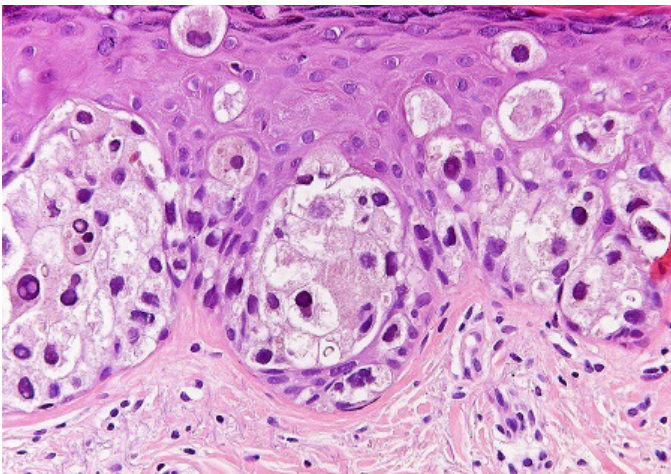
Informe de Anatomía Patológica: epitelio de transición anorrectal que presenta melanosos mucosa con dos focos de 0,1 mm y 0,3 mm de melanoma maligno *in situ*. Cambios inflamatorios agudos y

crónicos y cambios hiperplásicos epiteliales glandulares asociados. Sin mutaciones en BRAF ni KIT.

Tras ser dada de alta por el Servicio de Cirugía General, la paciente es valorada en comité multidisciplinar decidiéndose seguimiento y tratamiento con interferón sin asociar quimioterapia. Continúa con rectoscopias regladas cada seis meses para control local de la enfermedad añadidas a las pruebas de imagen necesarias para el estudio de extensión.



**Figura 1** Inspección perianal en paciente con lesión sospechosa pigmentada.



**Figura 2** Imagen al microscopio de melanoma *in situ*.

## DISCUSIÓN

La presencia de este caso reciente en nuestro servicio nos ha llevado a revisar la literatura acerca de lo que se conoce sobre el melanoma perianal actualmente en lo referente a datos epidemiológicos, diagnósticos y sobre todo, de tratamiento.

Los estudios más recientes y que incluyen más volumen de pacientes concluyen que no hay diferencia en la incidencia entre sexos, así como en la edad<sup>1,2</sup>. Si bien es cierto que la incidencia aumenta de forma proporcional a la edad, creciendo el número de casos en ambos sexos e independientemente de la localización (rectal o anal) cuando se analizan grupos de población más ancianos. La incidencia estimada en Estados Unidos en un estudio en 2016 con 640 casos fue de 0,343 por un millón de habitantes, destacando que ésta había ido en aumento en los últimos años, reportándose más casos en los años más recientes. Esto concuerda con que los estudios más próximos a la fecha actual reflejen incidencias más elevadas que las descritas en estudios anteriores<sup>1</sup>.

Los métodos de tinción inmunohistoquímica se aplican para el diagnóstico anatomopatológico definitivo de melanoma. La proteína S-100 es un marcador de diferenciación de melanocitos que ha reportado una alta sensibilidad para el diagnóstico de melanoma, mientras que el "antígeno relacionado con melanoma" HMB-45 es un marcador específico para melanoma. La pigmentación de la lesión ("melanización", del inglés), que parecía ser en el pasado algo específico para el diagnóstico, se ha demostrado que no se detecta en todos los casos (hay pacientes sin melanización que son diagnosticados de melanoma). De forma que los estudios que aplican técnicas inmunohistoquímicas en el proceso diagnóstico en Anatomía Patológica, encuentran estos marcadores positivos en el 100% de los casos independientemente de la melanización<sup>2</sup>.

Los cortos periodos de seguimiento y los pocos datos clínicos que se obtienen se añaden a que la mayoría de los estudios están basados en la experiencia de algunos institutos u hospitales o ciertos casos clínicos publicados en revistas, lo que no permite obtener factores pronósticos que nos orienten en el diagnóstico y opciones terapéuticas del melanoma anal. En el estudio ya mencionado previamente<sup>1</sup>, obtienen una media del 26,4% de casos con enfermedad a distancia (metástasis) al momento del diagnóstico. Esto es importante ya que, como se puede predecir, los pacientes con estadios locales de la enfermedad muestran mejores supervivencias que aquellos con extensión regional y más aún que los que presentan enfermedad a distancia. El programa SEER (Surveillance, Epidemiology and End Result program) utiliza un sistema simplificado de estadiaje clínico para categorizar melanomas vaginales y anorrectales<sup>7</sup>. Según la distribución de la enfermedad, el melanoma anal es clasificado en estadio I (enfermedad local); estadio II (enfermedad regional, con ganglios afectados) y estadio III (metástasis a distancia).

Además, algunos estudios han mostrado que las metástasis linfáticas en melanoma anorrectal tienen significado pronóstico, destacando el papel de la linfadenectomía selectiva o biopsia selectiva del ganglio centinela, siendo la cadena inguinal la localización más probable de metástasis en este tipo de tumores<sup>3</sup>. No obstante, otros estudios afirman que la linfadenectomía locorregional no afecta al resultado de las metástasis ganglionares ocultas como sí ocurre en el melanoma cutáneo, por lo que recomiendan la linfadenectomía para casos con enfermedad ganglionar sintomática<sup>4,6,9</sup>. En estos estudios, el predictor más fuerte de disminución de la supervivencia libre de enfermedad fue la presencia de invasión perineural en el análisis anatomopatológico, asociándose a fenotipos particularmente agresivos de melanoma anorrectal y debe ser tenido en cuenta a la hora de estratificar el riesgo de recurrencia y progresión de la enfermedad<sup>6</sup>.

La resección quirúrgica es el estándar de tratamiento para el melanoma anal, mostrando los pacientes sometidos a ésta una mejoría en el pronóstico<sup>1-6,8,9</sup>. Sin embargo, en caso de presentar enfermedad metastásica, los pacientes no experimentarán beneficio en la supervivencia incluso a pesar de la cirugía<sup>1,4</sup>.

Si nos centramos en el tipo de cirugía, resecciones amplias con disección linfática añadida (del tipo amputación abdominoperineal) seguramente controlan mejor la diseminación linfática y el riesgo de recaída local; pero los pacientes necesitan estancias hospitalarias más largas, recuperaciones lentas y la confección de un estoma definitivo<sup>1,5,9</sup>.

En 2010, Iddings *et al.* analizaron 145 pacientes del programa SEER concluyendo que el tipo de cirugía era indiferente para la supervivencia<sup>3</sup>, lo que es concordante con los resultados obtenidos por Haiyan Chen *et al.*, los cuales además, recomiendan, siempre que sea técnicamente posible, realizar cirugía de resección local para evitar daños innecesarios al paciente aumentando su calidad de vida y continuar con seguimiento<sup>1</sup>. De forma que la recaída local puede ser tratada con nueva cirugía local de rescate, proporcionando una calidad de vida superior evitando las complicaciones importantes del postoperatorio de una amputación abdominoperineal<sup>4,8</sup>.

Podemos concluir por tanto que, para determinar el tipo de cirugía en el melanoma anal, deberíamos considerar la edad del paciente, las condiciones generales, los síntomas, los antecedentes personales, el tamaño y la localización del tumor y la presencia o ausencia de metástasis a distancia<sup>2</sup>.

No obstante, no se ha publicado una guía objetiva que esclarezca el tipo de cirugía idónea por lo que sería interesante el diseño de nuevos estudios prospectivos con tamaños de muestra amplios en el futuro que ayudarán a discriminar los resultados actuales.

De cualquier modo, el tratamiento del melanoma anorrectal continúa siendo un desafío a pesar de una correcta actitud quirúrgica ya que es necesario el desarrollo de terapias adyuvantes efectivas que serían críticas para mejorar la supervivencia a largo plazo<sup>6</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Chen H, Cai Y, Liu Y *et al* (2016) Incidence, surgical treatment, and prognosis of anorectal melanoma from 1973 to 2011: a population-based SEER analysis. *Medicine* 95:e2770. doi:10.1097/MD.0000000000002770
2. Choi BM, Kim HR, Yun H-R *et al* (2011) Treatment outcomes of anorectal melanoma. *J Korean Soc Coloproctol* 27:27– doi:10.3393/jksc.2011.27.1.27
3. 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.
4. Matsuda A, Miyashita M, Matsumoto S, Takahashi G, Matsutani T, Yamada T, Kishi T, Uchida E. Abdominoperineal resection provides better local control but equivalent overall survival to local excision of anorectal malignant melanoma: a systematic review. *Ann Surg*. 2015 Apr;261(4):670-7.
5. Glowka, T.R., Keyver-Paik, M.D., Thiesler, T. *et al.* Das anorektale maligne Melanom. *Chirurg* (2016) 87: 768. <https://doi.org/10.1007/s00104-016-0242-x>
6. Perez DR, Trakarnsanga A, Shia J, *et al.* Locoregional lymphadenectomy in the surgical management of anorectal melanoma. *Ann Surg Oncol*. 2013;20:2339– 2344.
7. Howlader NNA, Krapcho M, Garshell J, Miller D, Altekruse SF, Kosary CL, Yu M, Ruhl J, Tatalovich Z, Mariotto A, Lewis DR, Chen HS, Feuer EJ, Cronin KA (eds). SEER Cancer Statistics Review, 1975–2012. Bethesda, MD: National Cancer Institute. Available at: [http://seercancer.gov/csr/1975\\_2012/](http://seercancer.gov/csr/1975_2012/), based on November 2014 SEER data submission, posted to the SEER website. April 2015.
8. Belli F, Gallino GF, Vullo SL, *et al.* Melanoma of the anorectal region: the experience of the National Cancer Institute of Milano. *Eur J Surg Oncol*. 2009;35:757–762
9. Meguerditchian A-N, Meterissian SH, Dunn KB. Anorectal melanoma: diagnosis and treatment. *Dis Colon Rectum*. 2011;54:638–644.