

Pierwotny czerniak kanału odbytu i odbytnicy – opis przypadku

Primary anorectal malignant melanoma – a case report

Zbigniew Kula, Katarzyna Kłonowska-Majchrzak

Zakład Endoskopii Centrum Onkologii im. prof. F. Łukaszczyka w Bydgoszczy

Przegląd Gastroenterologiczny 2008; 3 (1): 52–55

Słowa kluczowe: czerniak złośliwy, kanał odbytu, odbytnica.

Key words: melanoma malignum, anal canal, rectum.

Adres do korespondencji: dr n. med. Zbigniew Kula, Zakład Endoskopii, Centrum Onkologii im. prof. F. Łukaszczyka, ul. dr Romanowskiej 2, 85-795 Bydgoszcz, tel. +48 52 374 32 74, faks +48 52 374 33 01, e-mail: zbigniew.kula@co.bydgoszcz.pl

Streszczenie

Pierwotny czerniak kanału odbytu i odbytnicy jest rzadkim, złośliwym guzem o krańcowo złym rokowaniu. W literaturze opisano ponad 500 przypadków tego nowotworu. Czerniak odbytu niekiedy może być mylony z innymi łagodnymi schorzeniami, takimi jak choroba hemoroidalna. W niniejszej pracy przedstawiono przypadek 73-letniego mężczyzny z bólem i krwawieniami z odbytu. Rozpoznanie ustalono na podstawie kolonoskopii z pobraniem wycinków. Chorego leczono napromienieniem, a następnie operacyjnie. Czas przeżycia od chwili rozpoznania do zgonu wynosił 2 lata. Wczesne rozpoznanie może poprawić skuteczność leczenia i długość przeżycia pacjentów z czerniakiem złośliwym kanału odbytu i odbytnicy.

Abstract

Primary anorectal melanoma is a rare malignant tumour with more than 500 cases reported in the literature and has an extremely poor prognosis. This disease is sometimes mistaken for such benign conditions as haemorrhoids. We report on a 73-year old man with symptoms of rectal pain and bleeding. The diagnosis was established with colonoscopy and biopsy, and radiation and rectal resection were performed. The survival time from when the tumour was diagnosed was two years. Early diagnosis is key for efficient treatment and to improve survival rate for patients with anorectal melanoma.

Wstęp

Pierwotny czerniak kanału odbytu i odbytnicy jest niezwykle rzadkim nowotworem stanowiącym 0,2–3% [1] wszystkich zachorowań na czerniaka złośliwego oraz 0,25–1,25% [2] wszystkich guzów złośliwych odbytu. W piśmiennictwie opisano dotychczas ponad 500 przypadków [3]. Kanał odbytu i odbytnicy jest pierwszą lokalizacją czerniaka złośliwego w przewodzie pokarmowym, natomiast trzecią po skórze i gałce ocznej pod względem częstości występowania. Najczęściej choroba występuje w 5. i 6. dekadzie życia i cechuje się dużą agresywnością. Guz umiejscawia się najczęściej w kanale odbytu, powyżej linii grzebieniastej w postaci zmiany polipowatej. Typowe objawy, takie jak krwawienia z odbytu, bóle odbytu czy wyczuwalny guzek w odbycie, nie są charakterystyczne i sugerują łagodne schorzenie [1, 2, 4–6]. Uważa się, że najskuteczniejszą metodą leczenia jest leczenie chirurgiczne,

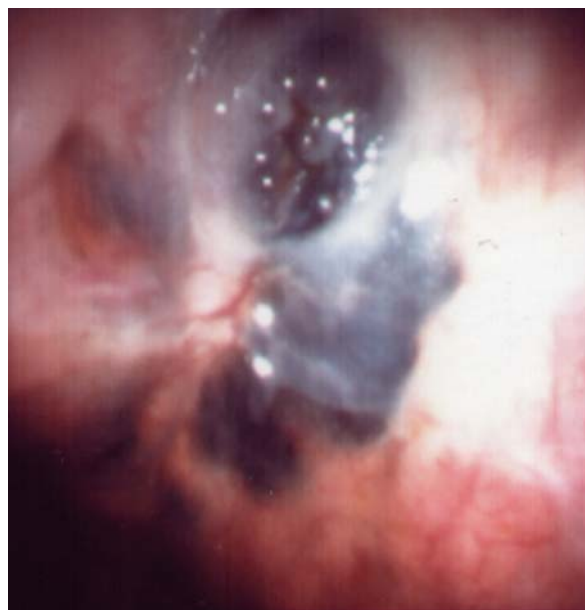
jednak poglądy dotyczące rozległości zabiegu są rozbieżne [3, 5, 7, 8]. Wartość kliniczna radioterapii i leczenia systemowego jest przedmiotem dyskusji. Odsetek 5-letnich przeżyć wynosi 4,6–22%, a średni czas przeżycia 21,5–29 mies. [5].

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek czerniaka kanału odbytu i odbytnicy ze względu na bardzo rzadkie występowanie oraz sposób leczenia.

Opis przypadku

Do Poradni Gastroenterologicznej zgłosił się 73-letni mężczyzna z powodu obecności świeżej krwi w stolcu, bólów w odbycie, uczucia parcia na stolec, ubytku masy ciała o ok. 7 kg w ciągu 6 mies. Dolegliwości stopniowo nasilały się od ok. roku. Od 2 tyg. okresowo występowały trudności w oddawaniu moczu. W badaniu fizykalnym z odchyłami od stanu prawidłowego w badaniu *per rec-*

tum stwierdzono dużą bolesność, a w kanale odbytu i dystalnej części odbytnicy na ścianie przedniej i bocznej twardy guz o nierównej powierzchni krwawiący przy dotyku, wielkości kasztana. Nie zaobserwowano zmian na skórze. Dalszą diagnostykę przeprowadzono w warunkach ambulatoryjnych. W kolonoskopii w kanale odbytu i odbytnicy zanotowano na długości 5 cm guz o nierównej powierzchni, miejscami o grafitowej barwie, obejmujący 1/3 obwodu, pokryty tkankami martwiczymi, krwawiący przy dotyku aparatem. W badaniu mikroskopowym stwierdzono *melanoma malignum*, dodatnią reakcją immunohistochemiczną na obecność HMB 45 (przeciwko melanosomom). W tomografii komputerowej w obrębie odbytu i częściowo odbytnicy zanotowano naciek o wymiarach ok. 6,2 × 6,5 cm, cechy naciekania gruczołu krokowego i tkanki tłuszczowej. Nie wykazano powiększonych węzłów chłonnych. Radiogram klatki piersiowej był bez zmian. W ultrasonografii (USG) jamy brzusznej nie stwierdzono powiększonych węzłów chłonnych, zmian przerzutowych. Stężenia antygenu rakowo-łagodowego (ang. *carcinoembryonic antigen* – CEA) wynosiło 0,8 ng/ml, a swoistego antygenu sterczowego (ang. *prostatic specific antigen* – PSA) 13,0 ng/ml. W Zakładzie Radioterapii Centrum Onkologii w Bydgoszczy przeprowadzono leczenie napromienieniem do dawki 30 Gy. W badaniu kontrolnym 4 tyg. po zakończeniu leczenia u chorego nie stwierdzono objawów podmiotowych choroby. W badaniu *per rectum* w kanale odbytu zaobserwowano płaski guzek o średnicy do 1 cm. W kolonoskopii w kanale odbytu zanotowano obszar o grafitowej barwie, o wymiarach ok. 8 × 4 mm, o nieco nierównej, pozaciąganej powierzchni (ryc. 1). W USG transrektalnym na głębokości ok. 5 cm widoczne było pogrubienie błony śluzowej i podśluzowej do ok. 5 mm z niewielkim obniżeniem echogeniczności. Na obszarze 12 mm stwierdzono ścisłe przyleganie ściany odbytnicy do torebki gruczołu krokowego. Okoliczne węzły chłonne były niepowiększone (ryc. 2). Pacjenta zakwalifikowano do leczenia chirurgicznego. W Klinice Chirurgii Onkologicznej Centrum Onkologii w Bydgoszczy wykonano wycięcie odbytnicy sposobem Milesa. W badaniu mikroskopowym preparatu operacyjnego rozpoznano *melanoma malignum post RTG-therapiam*, w obrębie guza włóknienie z nieswoistymi naciekami zapalnymi oraz drobne ogniska nowotworowe z destrukcją znacznego stopnia i pojedynczym ogniskiem martwicy. Zmianę usunięto z marginesem tkanek zdrowych. Na 8 przebadanych węzłów chłonnych w 2 stwierdzono przerzuty nowotworowe nieprzekraczające torebki, z cechami destrukcji po leczeniu. W 1. dobie po zbiegu chory przebył udar niedokrwienno mózgu. W tomografii komputerowej głowy wykluczono przerzuty do ośrodkowego układu nerwowego. W badaniu kontrolnym po ro-



Ryc. 1. Obraz endoskopowy czerniaka kanału odbytu i odbytnicy po radioterapii

Fig. 1. Endoscopic view of anorectal melanoma after radiation



Ryc. 2. Obraz ultrasonograficzny czerniaka kanału odbytu i odbytnicy po radioterapii

Fig. 2. Endosonographic appearance of anorectal melanoma after radiation

ku w okolicy blizny po wyciętym odbycie stwierdzono wznowę miejscową. Pacjenta ponownie poddano napromienieniu do dawki 8 Gy. Na kolejne badania kontrolne chory się nie zgłosił. Zmarł prawdopodobnie z powodu rozstępu czerniaka złośliwego 10 mies. po zakończeniu leczenia paliatywnego.

Omówienie

Czerniak złośliwy jest nowotworem wywodzącym się z melanoblastów. Poza jamą ustną, przetykiem i kanałem odbytu melanoblastów nie stwierdza się w błonie śluzowej przewodu pokarmowego. Wyjątek stanowią zmiany przerzutowe. Pierwotny czerniak kanału odbytu i odbytnicy wywodzi się w ponad 90% z melanocytów zlokalizowanych między komórkami nabłonka przejściowego wokół linii grzebieniastej [5].

Rozpoznanie czerniaka kanału odbytu i odbytnicy często jest opóźnione. Również w tym przypadku chory nie zgłosił się wcześniej do lekarza, sądząc, że przyczyną jego dolegliwości jest choroba hemoroidalna.

Czerniak kanału odbytu najczęściej występuje w postaci polipowatego guza naciekającego w kierunku ściany odbytnicy i tkanek okołoodbytniczych. Niekiedy stwierdza się powierzchowne owrzodzenie. Większość nowotworów ma ciemną barwę, co powinno nasuwać podejrzenie czerniaka złośliwego. Również w prezentowanym przypadku guz zawierał ciemny pigment nadający charakterystyczną barwę powierzchni guza. Około 30% czerniaków przewodu pokarmowego należy do zmian amelanotycznych i nie można ich odróżnić od innych nowotworów [2, 6].

Biopsja guza może wiązać się z ryzykiem odległych przerzutów, podobnie dzieje się z czerniakiem złośliwym skóry. Pobranie wycinków z guza kanału odbytu uzasadnia możliwość rozległego i okaleczającego zabiegu chirurgicznego. W materiale obejmującym 138 przypadków czerniaka kanału odbytu i odbytnicy w populacji japońskiej tylko u 47 (34%) osób rozpoznanie ustalono przed operacją [9]. Należy uwzględnić wyniki fałszywie ujemne biopsji i trudności diagnostyczne w różnicowaniu postaci amelanotycznych czerniaka z rakiem nisko zróżnicowanym i chłoniakiem.

Cechą charakterystyczną czerniaka złośliwego jest szybkie szerzenie się drogą limfatyczną i naczyniami krwionośnymi do wątroby, płuca, mózgu, kości. W chwili rozpoznania 60–70% chorych ma stwierdzone zmiany przerzutowe [5]. W tym przypadku na uwagę zasługuje stosunkowo długi przebieg bez potwierdzenia przerzutów odległych. W przypadku czerniaka kanału odbytu i odbytnicy ocena stopnia klinicznego zaawansowania jest podobna, jak w czerniaku złośliwym skóry.

W diagnostyce czerniaka kanału odbytu i odbytnicy wzrasta znaczenie endosonografii transrektalnej oraz rezonansu magnetycznego w ocenie stopnia klinicznego zaawansowania nowotworu. Rezonans magnetyczny wydaje się mieć wartość kliniczną także w rozpoznaniu czerniaka, ponieważ obecność melaniny w guzie daje wysoki sygnał w obrazach T1 zależnych. Tylko postać amelanotyczna czerniaka złośliwego jest trudna do rozpoznania wyłącznie przy użyciu tej metody [10].

Zasadniczym sposobem terapii czerniaka kanału odbytu i odbytnicy jest leczenie chirurgiczne. Większość autorów rekomenduje wycięcie brzuszno-kroczone guza jako zabieg zmniejszający ryzyko wznowy miejscowej i długość przeżycia [2, 5]. Przyjmuje się co najmniej 2-centymetrowy margines wycięcia. Wartość kliniczna rozszerzonej limfadenektomii w miednicy i okolicy pachwinowej nie jest ustalona. W guzach o średnicy guza mniejszej niż 3 cm i grubości nacieku poniżej 3 mm zaleca się szerokie miejscowe wycięcie. W guzach większych niż 3 cm i o głębszym naciekanu rekomendowane jest wycięcie odbytnicy [8]. Radioterapia uzasadniona jest jako leczenie uzupełniające po miejscowym wycięciu oraz w przypadkach, w których nie jest możliwe pierwotne leczenie chirurgiczne. Zmniejszenie stopnia klinicznego zaawansowania nowotworu u chorego po radioterapii pozwoliło na leczenie operacyjne. Niewielka liczba doniesień dotycząca takiego postępowania i dalszy przebieg z wczesnymi powikłaniami pooperacyjnymi i wznową miejscową może budzić wątpliwości, czy słuszne było tak agresywne postępowanie. Rokowanie chorych z czerniakiem kanału odbytu i odbytnicy jest gorsze niż u osób z czerniakiem złośliwym skóry. Mimo dużego zaawansowania nowotworu u chorego, autorzy zaobserwowali stosunkowo długi czas przeżycia, wynoszący ok. 2 lata od chwili rozpoznania do zgonu. Wykazano, że poza stopniem klinicznego zaawansowania nowotworu czas przeżycia zależy od grubości nacieku nowotworowego błony śluzowej. W przypadku głębokości nacieku mniejszego niż 2 mm, średnie przeżycie jest dłuższe niż 13 lat, przy głębokości nacieku 2–3 mm wynosi 18–50 mies., a przy głębokości nacieku 3–5 mm ok. 8 mies. [5].

W celu poprawy rokowania pacjentów z czerniakiem kanału odbytu i odbytnicy konieczne jest wczesne rozpoznanie oraz skuteczne leczenie systemowe, którym obecnie nie dysponujemy. Dokładna ocena endoskopowa kanału odbytu, ze szczególnym zwróceniem uwagi na zmiany barwnikowe, może pozwolić na rozpoznanie czerniaka złośliwego we wczesnym stadium choroby, które może być leczone radykalnie.

Piśmiennictwo

1. Ojima Y, Nakatsuka H, Haneji H i wsp. Primary anorectal malignant melanoma: report of a case. *Surg Today* 1999; 29: 170-3.
2. Blecker D, Abraham S, Furth EE, Kochman ML. Melanoma in the gastrointestinal tract. *Am J Gastroenterol* 1999; 94: 3427-33.
3. Drosch JT, Flum DR, Mann GN. Wide local excision or abdominoperineal resection as the initial treatment for anorectal melanoma? *Am J Surg* 2005; 189: 446-9.
4. Wierzbicki R, Skrzydło-Radomańska B. Czerniak kanału odbytu – opis przypadku. *Gastroenterol Pol* 2004; 11: 301-3.
5. Tsigris Ch, Pikoulis E, Bramis J i wsp. Malignant melanoma of the anorectal area. Report of two cases. *Dig Surg* 2000; 17: 194-6.

6. Brady MS, Kavolius JP, Quan SH. Anorectal melanoma: A 64-year experience at Memorial Kettering Cancer Center. *Dis Colon Rectum* 1995; 38: 146-51.
7. Ballo MT, Gershenwald JE, Zagars GK. Sphincter-sparing local excision and adjuvant radiation for anal-rectal melanoma. *J Clin Oncol* 2002; 20: 4555-8.
8. Nowacki MP, Liszka-Dalecki P, Nasierowska-Guttmejer A i wsp. Czerniak kanału odbytu. Amputacja brzuszno-kroczoowa, czy wycięcie miejscowe? *Nowotwory* 1996; 46: 529-36.
9. Okabe S, Nakajima K, Kaneko Y i wsp. Malignant melanoma of the anorectum – report of a case and review of 137 cases reported in Japan. *J Jpn Soc Coloproctol* 1987; 40: 401-7.
10. Sashiyama H, Takayama W, Miyazaki S i wsp. The diagnostic value of endoscopic ultrasonography and magnetic resonance imaging for anorectal malignant melanoma: report of a case. *Surg Today* 2003; 33: 209-13.