

ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΣ ΠΛΕΙΟΜΟΡΦΟ ΚΑΚΟΗΘΕΣ ΜΕΛΑΝΩΜΑ ΤΟΥ ΠΡΩΚΤΟΥ: ΜΙΑ ΣΠΑΝΙΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ.

Μ. Γρηγοριάδου¹, Ζ. Τάτσιου¹, Μ. Αποστολίδου ², Σ. Γιαντζακλίδης ³, Π.Τσαβδαρίδης ³, Δ.Αλατάκη ⁴, Ε. Χαμαλίδου ⁵, Κ.Ζέκος ⁶, Χ. Φιλίντατση ⁴.

1. Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν. Καβάλας., 2. Κυτταρολογικό Εργαστήριο, Γ.Ν. Καβάλας, 3. Β΄ Χειρουργική Κλινική, Γ.Ν. Καβάλας., 4.Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Γ.Ν. Ημαθίας (Μονάδα Βέροιας) , 5. Ογκολογικό Τμήμα Π.Ν.ΑΧΕΠΑ Θεσ/νίκης. 6. Ακτινολογικό Τμήμα , Γ.Ν. Καβάλας.

Εισαγωγή

Το κακόηθες μελάνωμα (ΜΜ) μπορεί να παρουσιάσει μια μεγάλη ποικιλία από ασυνήθιστα μορφολογικά πρότυπα και προσομοιάζει ένα πλήθος μη σχετιζόμενων νεοπλασμάτων.

Σκοπός της μελέτης

Ο πρωκτός είναι μια ασυνήθης εντόπιση και οι ασθενείς εμφανίζουν συχνά μεταστατική νόσο. Επιπλέον, το πλειομορφο μελάνωμα στην περιοχή αυτή είναι εξαιρετικά σπάνιο-έως σήμερα έχουν αναφερθεί μόνο 54 περιπτώσεις στη διεθνή βιβλιογραφία.

Υλικό και μέθοδοι

Αναφέρουμε την περίπτωση μιας 73χρονης γυναίκας, με ελεύθερο ιατρικό ιστορικό, που παρουσιάστηκε στο νοσοκομείο λόγω αναφερόμενου από τετραμήνου πρωκτικού πόνου και αιμορραγίας με παρουσία ψηλαφητής, ταχέως αναπτυσσόμενης επώδυνης μάζας. Κατά την κλινική εξέταση και την κοιλιακή CT-σάρωση βρέθηκε μάζα 3εκ. στον πρωκτικό σωλήνα, ιδιαίτερα ύποπτη για καρκίνωμα.

Αποτελέσματα

Διεξήχθη βιοψία τομής και η ιστοπαθολογική εξέταση αποκάλυψε ένα υψηλού βαθμού πλειόμορφο κακόηθες νεόπλασμα, το οποίο διηθεί διάχυτα το χόριο (**Φωτογραφία 1**). Αποτελείται από επιθηλιόμορφα κύτταρα με πλειόμορφους πυρήνες, προέχον πυρήνιο και πολυπύρρηνα γιγαντοκύτταρα (**Φωτογραφία 2**). Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος απέβη θετικός στο HMB-45 (**Φωτογραφία 3**) , την S100-πρωτεΐνη και το Melan-A (**Φωτογραφία 4**), ενώ ήταν αρνητικός για τις κυτοκερατίνες-AE1 / AE3, την p63-πρωτεΐνη και το κοινό λεμφοκυτταρικό αντιγόνο. Κατά συνέπεια έγινε η διάγνωση ενός πλειόμορφου ΜΜ του πρωκτού. Κατά τη σταδιοποίηση ανευρέθηκαν διογκωμένοι επιχώριοι λεμφαδένες και μεταστάσεις των πνευμόνων. Η ασθενής πέθανε ένα μήνα αργότερα από καρδιακή κάμψη.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Συχνότερο σημείο εντοπισμού του μελανώματος (άνω του 90%) αποτελεί το δέρμα, ενώ στους βλεννογόνους μόνο το 1%. Το πρωτοπαθές κακόηθες μελάνωμα του πρωκτού αποτελεί σπάνια και επιθετική νόσο και προέρχεται από μελανοκύτταρα που υπάρχουν στη μεταβατική ζώνη του πρωκτικού σωλήνα και τείνει να εξαπλωθεί υποβλεννολογικά. Χωρίς ειδικά συμπτώματα, τα περισσότερα από αυτά παρουσιάζουν αιμορραγία, ψηλαφητή μάζα και πόνο στον πρωκτό. Συχνά συγχέεται με αιμορροΐδες, πολύποδες ή αδενοκαρκινώματα του ορθού με αποτέλεσμα την καθυστέρηση της σωστής διάγνωσης. Σχεδόν το 60% των ασθενών έχουν ήδη μεταστατική νόσο κατά την αρχική διάγνωση.

Από τη βιβλιογραφία, ιστολογικά 4 τύποι κυττάρων παρατηρήθηκαν: επιθηλιοειδή, ατρακτόμορφα, λεμφοειδή και πλειόμορφα. Η πλειονότητα των περιπτώσεων έδειξε περισσότερα από έναν τύπο κυττάρων. Ωστόσο, περιπτώσεις που εμφανίζουν μόνο έναν τύπο κυττάρων εύκολα συγχέονται με μη μελανοκυτταρικά νεοπλάσματα. Ως εκ τούτου, η διαφορική διάγνωση θα πρέπει να γίνει με το λέμφωμα, το χαμηλής διαφοροποίησης καρκίνωμα ή σάρκωμα. Η διάγνωση βασίζεται στην ανοσοϊστοχημική μελέτη με την έκφραση στην πρωτεΐνη S-100 με αναφερόμενο ποσοστό 100%, το HMB-45, το MELAN –A ή και το SOX10. Η έκφραση του KIT μπορεί να παρατηρηθεί στα ατρακτοκυτταρικά μελανώματα και μπορεί να οδηγεί σε σύγχυση με τους γαστρεντερικούς στρωματικούς όγκους.

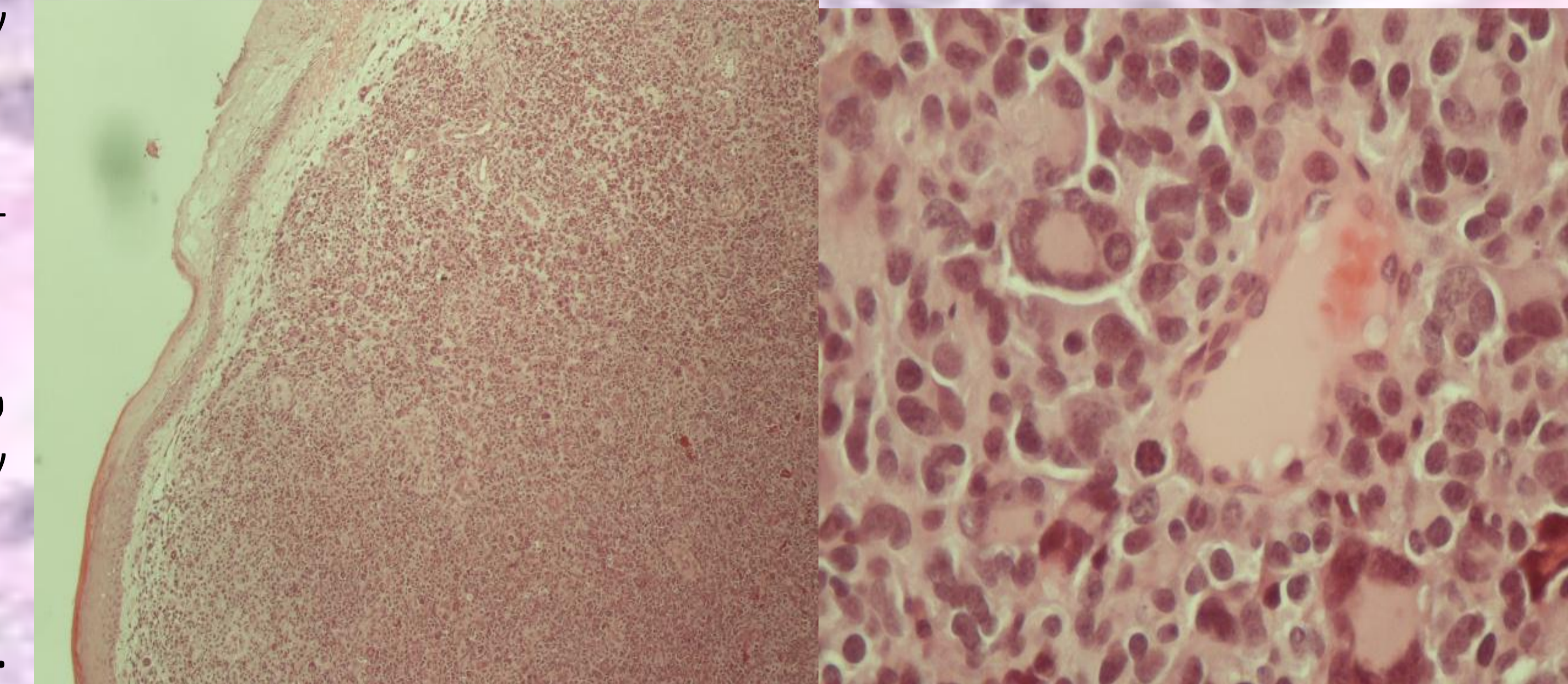
Διάφοροι παράγοντες, όπως η παρουσία αμελανωτικού μελανώματος ιστολογικά, το πάχος και η νέκρωση του όγκου, η διήθηση των βουβωνικών λεμφαδένων και του περινέου και το στάδιο της νόσου, έχουν προταθεί ως αρνητικοί προγνωστικοί παράγοντες.

Η χειρουργική αντιμετώπιση της νόσου είναι, είτε η ευρεία τοπική εκτομή, είτε κοιλιοπερινεϊκή εκτομή. Το πάχος του όγκου είναι ένας ισχυρός παράγοντας πρόβλεψης για τον κίνδυνο τοπικής υποτροπής και χρησιμοποιείται για τον σχεδιασμό θεραπευτικών διαδικασιών. Το πάχος του όγκου κάτω από 1 mm μπορεί να πραγματοποιηθεί με τοπική εκτομή εξοικονόμησης σφιγκτήρα με περιθώριο ασφαλείας 1 cm. Το πάχος του όγκου μεταξύ 1-4 cm πρέπει να αποκοπεί με εκτομή εξοικονόμησης σφιγκτήρα και περιθώριο ασφαλείας 2 cm και ο όγκος με πάχος άνω των 4 cm ή με τη συμμετοχή του σφιγκτήρα θα πρέπει να αντιμετωπίζεται με κοιλιοπερινεϊκή χειρουργική εκτομή. Υπό συζήτηση βρίσκεται ο ρόλος της χημειοθεραπείας και της ακτινοθεραπείας. Σε κάθε περίπτωση η πρόγνωση της νόσου παραμένει φτωχή.

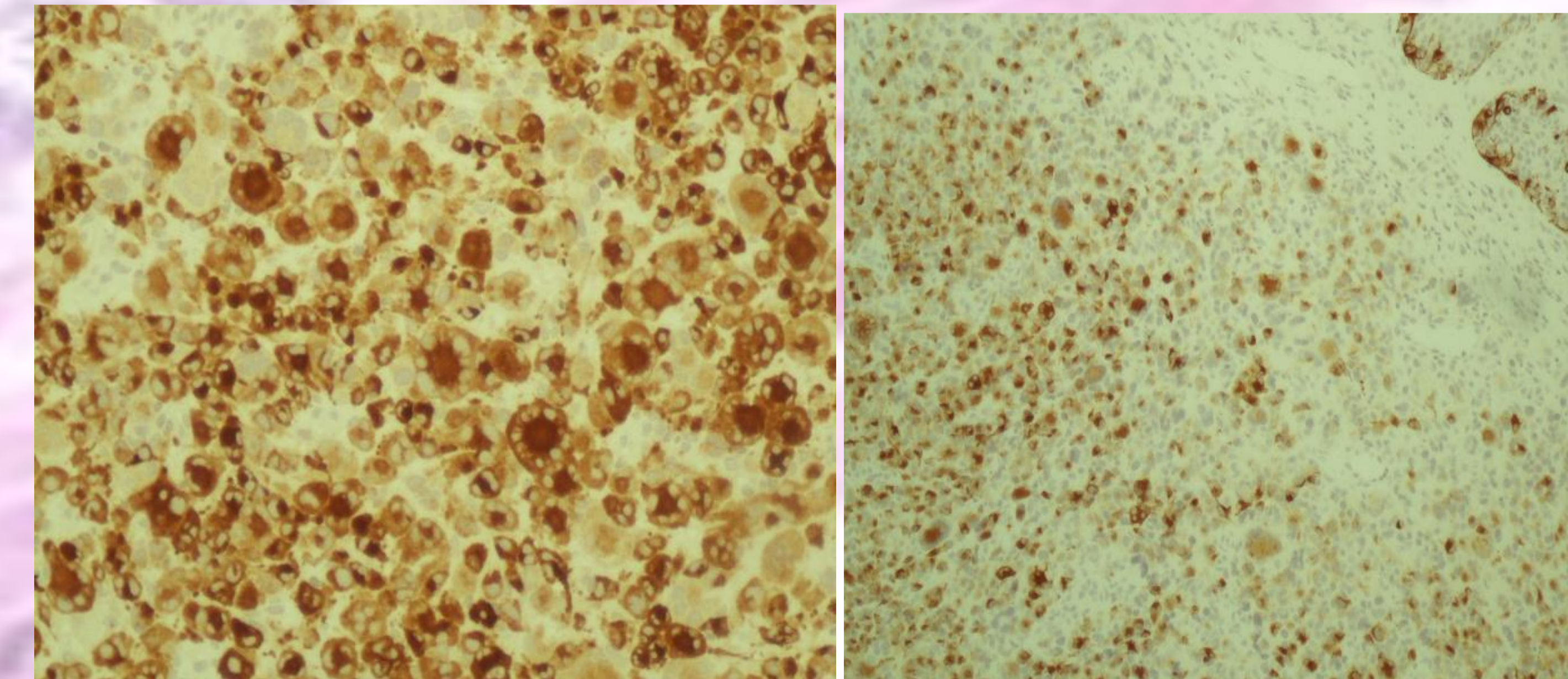
Συμπερασματικά, αναφέρουμε μια εξαιρετικά σπάνια περίπτωση πλειόμορφου ΜΜ του πρωκτού. Θα πρέπει να διαφοροποιείται από αδενοκαρκίνωμα ή καρκίνωμα πλακωδών κυττάρων και άλλα πλειόμορφα μεσεγχυματικά νεοπλάσματα και καρκινώματα. Αν και είναι σπάνιο, απαιτείται υψηλός δείκτης καχυποψίας και κατάλληλη ανοσοϊστοχημεία επειδή η έγκαιρη σωστή διάγνωση είναι ζωτικής σημασίας για την θεραπεία και την επιβίωση.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Miquel I, Freire J, Passos MJ, Moreira A. Anorectal malignant melanoma: retrospective analysis of management and outcome in a single Portuguese Institution. A Med Oncol. 2015;32:445.
2. Balachandra B, Marcus V, Jass JR. Poorly differentiated tumours of the anus canus: a diagnostic strategy for the surgical pathologist. Histopathology. 2007 Jan;50(1):163-74.
3. Chute DJ, Cousar JB, Mills SE. Anorectal malignant melanoma: morphologic and immunohistochemical features. Am J Clin Pathol. 2006 Jul;126(1):93-100.



Φωτογραφία 1, 2. H&E, ×100 και H&E, ×400



Φωτογραφία 3, 4 θετικό HMB45 και MELAN - A