

# MELANOME ANORECTAL PRIMITIF : A PROPOS DE DEUX CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

## PRIMARY ANORECTAL MELANOMA : A REPORT OF TWO CASES AND LITERATURE REVIEW

L. MNIF<sup>1,3,\*</sup>; F. ABID<sup>2,3</sup>; H. GDOURA<sup>1,3</sup>; L. CHTOUROU<sup>1,3</sup>; A. AMOURI<sup>1,3</sup>; M. BOUDABBOUS<sup>1,3</sup> ET N. TAHRI<sup>1,3</sup>

1 : Service d'Hépto-gastro-entérologie, CHU Hedi Chaker , Sfax - Tunisie

2 : Hôpital régional de kerkennah, Sfax - Tunisie

3 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

\*E-mail de l'auteur correspondant : leilamnif@yahoo.fr

### Résumé

Le mélanome anorectal est une tumeur rare, représentant moins de 1 % des cancers anorectaux et 0,3% des mélanomes malins. Son pronostic est redoutable à cause de la survenue précoce de métastases. Nous en rapportons deux observations.

1<sup>er</sup> cas: femme âgée de 78 ans, hypertendue, qui présentait des rectorragies évoluant depuis une semaine sans troubles de transit ni altération de l'état général. L'examen proctologique avait montré une tumeur ulcéro-bourgeonnante d'aspect noirâtre située à 3cm de la marge anale qui s'étendait sur 7cm. L'examen anatomopathologique avait conclu à un mélanome anorectal avec positivité à l'immunohistochimie pour les anticorps anti Melan-A, et anti HMB45.

2<sup>ème</sup> cas: femme âgée de 76 ans, hypertendue, qui consultait pour des rectorragies récidivantes associées à un syndrome rectal et une altération récente de l'état général. L'examen proctologique avait mis en évidence une tumeur ulcéro-bourgeonnante noirâtre de 3cm de diamètre située à 2 cm de la marge anale. L'examen anatomopathologique avait conclu à un mélanome anorectal avec positivité à l'immunohistochimie pour les anticorps anti Melan-A et anti-proteine S100.

Le bilan d'extension n'a pas objectivé de métastases locorégionales ou à distance dans les deux cas. Le geste thérapeutique était une exérèse locale pour les deux malades qui ont été ensuite perdues de vue.

**Mots - clés :** Mélanome anorectal ; Diagnostic ; Traitement ; Pronostic.

### Abstract

Anorectal melanoma is a rare tumor, representing less than 1% of anorectal cancers and 0.3% of malignant melanomas. Its prognosis is poor because of the early onset of metastases. We report two cases.

First case: 78-year-old hypertensive woman with rectal bleeding evolving for a week without transit disorders or deterioration of the general condition. Proctological examination had shown an ulcerovegetative tumor of brownish appearance located 3cm from the anal margin, which extends over 7cm. The pathology examination concluded to anorectal melanoma with positive immunohistochemistry for anti-Melan-A and anti-HMB45 antibodies.

Second case: 76-year-old hypertensive woman who consulted for recurrent rectal bleeding with rectal syndrome and recent deterioration in general condition. The proctological examination found a brownish ulcerovegetative tumor of 3cm in diameter located 2cm from the anal margin. The pathology examination concluded to anorectal melanoma with positive immunohistochemistry for the anti-Melan-A and anti-protein S100 antibodies.

The extension assessment did not show locoregional or distant metastases in both cases. The therapeutic gesture was a local excision for the two patients who were then lost to follow-up.

**Key - words:** Anorectal melanoma; Diagnosis; Treatment; Prognosis.

### ملخص

الورم الميلانيني أو الجلدي الشرجي هو ورم نادر يمثل أقل من 1% من السرطانات الشرجية و 0.3% من الأورام الميلانينية الخبيثة. إن تشخيصه فظيع بسبب ظهور انتشار الورم مبكراً. قمنا بدراسة حالتين في هذا الخصوص. الحالة الأولى: امرأة مصابة بارتفاع ضغط الدم تبلغ من العمر 78 عامًا و التي أبلغتنا عن حصول نزيف شرجي ظهر لها من مدة أسبوع دون اضطرابات في عبور الأمعاء أو تدهور الحالة العامة. أظهر فحص المستقيم أن الورم التقرحي الناشئ للمظهر الأسود يقع على مسافة 3 سم من الهامش الشرجي الذي امتد لأكثر من 7 سم. خلص الفحص المرضي إلى أن الورم هو الورم الميلانيني الشرجي مع نتائج إيجابية لكيمياء المناعة المرضية للأجسام المضادة لـ Melan-A و Anti-HMB45. الحالة الثانية: امرأة مصابة بارتفاع ضغط الدم تبلغ 76 عامًا و التي استشارت لحصول نزيف المستقيم المتكرر المرتبط بمتلازمة المستقيم والتدهور الأخير في الحالة العامة. كشف فحص المستقيم عن ورم متقرح مسود في قطر 3 سم يقع على بعد 2 سم من الهامش الشرجي. وخلص الفحص المرضي إلى أن الورم من النوع الميلانيني الشرجي مع كيمياء المناعة المرضية الإيجابية للأجسام المضادة لـ Melan-A ومضادات البروتين S100. لم يظهر التقييم الإرشادي للمرض حصول انتشار موضعي أو بعيد في كلتا الحالتين. تمثل العلاج في استئصال محلي للورم لدى المريضتين و اللتين فقدتا بعد ذلك من أجل المتابعة.

**الكلمات المفتاحية:** سرطان الجلد الشرجي ; التشخيص ; العلاج ; التكهن.

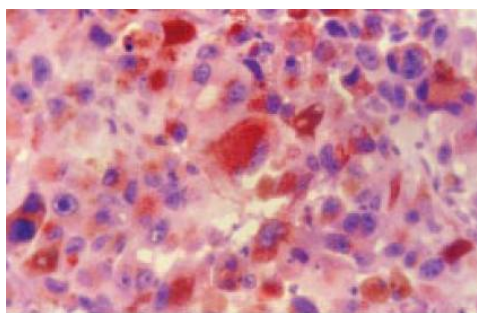
## INTRODUCTION

Les mélanomes anorectaux représentent moins de 1 % de tous les cancers anorectaux et 0,3% des mélanomes malins [1]. Cette localisation se caractérise, en plus de sa rareté, par l'absence de standards quant sa prise en charge et par son pronostic sombre, le taux de survie à cinq ans étant inférieur à 20 % [1-2]. Un diagnostic précoce permet d'améliorer le pronostic de ces malades. À travers deux observations et une revue de la littérature, nous discutons les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette pathologie rare.

## OBSERVATION

### Cas N°1

Il s'agissait d'une femme âgée de 78 ans, hypertendue, qui présentait des rectorragies évoluant depuis une semaine sans troubles de transit ni altération de l'état général. L'examen clinique était sans particularités. L'examen proctologique complété par une colonoscopie totale avait montré une tumeur ulcéro-bourgeonnante d'aspect noirâtre située à 3cm de la marge anale intéressant la face postérieure et débordant sur les faces latérales droite et gauche et qui s'étendait sur 7cm en hauteur. L'examen histologique avait conclu à un mélanome anorectal avec à l'immunohistochimie une positivité des anti Melan-A, et des anti HMB45 (figure 1). Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a conclu à un processus bourgeonnant de l'ampoule rectale qui infiltrait la graisse péri rectale et la lame pré sacrée sans métastases à distance (figure 2). La recherche d'un mélanome cutané ou chorioretinien associé était négative. La malade a bénéficié d'une exérèse locale de la tumeur puis elle a été perdue de vue.



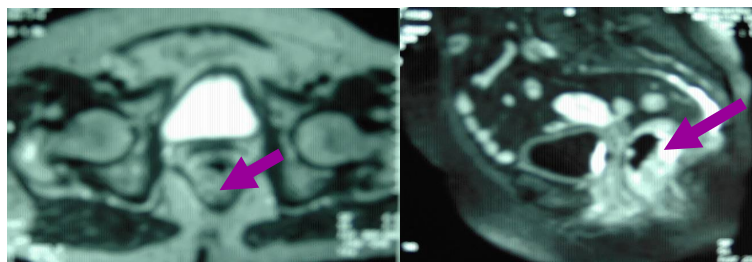
**Figure N°1:** Mélanome anorectal exprimant le HMB 45 à l'immunohistochimie.



**Figure N°2:** Image scannographique montrant un processus tissulaire bourgeonnant rectal.

### Cas N°2

Il s'agissait d'une femme âgée de 76 ans, hypertendue, qui consultait pour des rectorragies récidivantes avec un syndrome rectal et une altération récente de l'état général. L'examen somatique était sans particularités en dehors d'une pâleur conjonctivale secondaire à une anémie à 7.9g/dl bien tolérée. L'examen proctologique trouvait une tumeur ulcéro-bourgeonnante noirâtre de 3 cm de diamètre située à 2 cm de la MA. L'analyse immunohistochimique était positive pour les anti Melan-A et anti-protéine S100. La coloscopie n'avait pas objectivé de lésions synchrones. L'examen cutané ainsi qu'ophtalmologique n'avaient pas objectivé de mélanome associé. L'IRM pelvienne avec injection de produit de contraste avait conclu à un processus bourgeonnant de la face postéro-latérale droite du rectum en isosignal T1, hypersignal T2 prenant le contraste de façon hétérogène avec infiltration de la graisse tout autour (figures 3 et 4). Le scanner thoraco-abdominal n'avait pas mis en évidence de métastases à distance. La malade a bénéficié d'une exérèse locale de la tumeur puis elle était perdue de vue.



**Figures N°3 et 4:** coupes IRM axiale et sagittale montrant une lésion postéro-latérale droite du rectum en iso signal T1, hyper signal T2 prenant le contraste de façon hétérogène avec infiltration de la graisse tout autour.

## DISCUSSION

Les mélanomes se développent au dépend des organes qui contiennent des mélanocytes tel que l'épiderme, les yeux, la cavité nasale, l'oropharynx, le vagin, les voies urinaires, le rectum et l'anus [1]. La localisation rectale est rare, représentant 0,3% de tous les mélanomes [2]. Elle est souvent secondaire à une infiltration de la muqueuse rectale par un processus à point de départ anal à partir des mélanocytes normalement présents dans l'épithélium malpighien de la zone pectinée et dans l'épithélium transitionnel au-dessus de la ligne pectinée [3-5].

La maladie est plus fréquente chez les sujets âgés avec un pic de fréquence entre la 6<sup>ème</sup> et la 7<sup>ème</sup> décade. Il existe une légère prédominance féminine et caucasienne [6-9].

La symptomatologie clinique est variée et non spécifique, dominée par les rectorragies, la masse anale et le syndrome rectal. En cas de métastases, une anémie et une altération de l'état général peuvent être présentes [6,10]. À l'examen proctologique, le mélanome anorectal se présente le plus souvent comme une tumeur ulcéro-bourgeonnante ou une lésion polypôïde et pédiculée. La couleur noirâtre caractéristique du mélanome est présente dans un tiers des cas [10]. Les rectorragies représentaient le principal symptôme chez nos patientes avec mise en évidence d'une coloration noirâtre des tumeurs.

La confirmation histologique du diagnostic de mélanome anorectal est identique à celle des mélanomes d'autres localisations. Elle repose sur la mise en évidence du pigment mélanique au sein de la tumeur par la coloration classique de FONTANA [5,11-12]. Le recours à l'immunohistochimie peut s'avérer nécessaire dans les formes atypiques en utilisant les anticorps anti Melan-A et anti- HMB45 [13]. L'étude immunohistochimique était positive chez nos patientes.

Le mélanome anorectal a un mauvais pronostic avec une survie moyenne de 20 mois après traitement [6,14]. Il s'agit d'une maladie polymétastatique par la dissémination lymphatique et surtout hémotogène. Weinstock et al [7], rapporte qu'au moment du diagnostic, 37% des patients ont une maladie localisée, 41% ont des métastases locales et 22% ont des métastases à distance. Ainsi, un bilan d'extension exhaustif doit être toujours fait comportant une colonoscopie à la recherche de lésions synchrones, une échoendoscopie rectale ou une IRM pelvienne pour apprécier l'épaisseur pariétale et l'infiltration ganglionnaire et un scanner thoraco-abdomino-pelvien ou un PET-scan pour déterminer l'envahissement ganglionnaire et les métastases à distance [15].

La chirurgie représente le traitement de choix du mélanome anorectal. Ses modalités restent controversées entre une exérèse locale avec conservation des sphincters et une amputation abdomino-périnéale. Initialement, l'amputation abdomino-périnéale était considérée la technique de choix assurant le contrôle local de la maladie. Cependant, des études récentes n'ont pas montré de supériorité de cette technique en terme de survie et de récurrence par rapport à l'exérèse locale [6,14,16]. L'exérèse locale présente l'avantage d'être moins agressive, avec une courte durée de séjour et un impact réduit sur le fonctionnement digestif [15-16]. Un traitement endoscopique par résection muqueuse ou dissection sous muqueuse a été récemment proposé comme alternative thérapeutique à la chirurgie dans les formes localisées [17-18].

La place des traitements adjuvants reste mal codifiée dans la prise en charge du mélanome anorectal. Une chimiothérapie ou une radiothérapie adjuvante à la chirurgie ne semble pas apporter de gain de survie comparativement à la chirurgie seule [19]. La radiothérapie présente un bénéfice majeur

dans les cas palliatifs. Son association à l'exérèse locale permet un contrôle lésionnel local similaire à l'amputation abdomino-périnéale [6,14]. Pour nos malades, le bilan d'extension était négatif et la prise en charge s'est limitée à l'exérèse locale des tumeurs.

En conclusion, Le mélanome anorectal est une pathologie rare, son pronostic est mauvais à cause de la fréquence des formes métastatiques au moment du diagnostic. La chirurgie par amputation abdomino-périnéale ou par exérèse locale représente le traitement de choix pour ces tumeurs sans qu'elle n'améliore de façon significative la survie.

## REFERENCES

- [1] Baniyaseen KA, Saeed M, Albonni AO, Abdulshakour BM, Dairi G, Al-Allaf FA, et al. Primary Anorectal Amelanotic Melanoma: The First Case Report from Saudi Arabia. *Middle East J Dig Dis.* 2019;11:166-173.
- [2] 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;83:1664-1678.
- [3] Melhouf MM, El Amrani N, Mathieu-Daude H, Dubois JB. Les mélanomes malins anorectaux: à propos de 5 cas: revue de la littérature. *Ann Gastroenterol Hepatol.* 1995;31: 209-212.
- [4] Sielezneffi I, Boutboul R, Thomas P, Henric A, Denis O. Primary Anorectal malignant melanomas. 2 cases. *Presse Med.* 1993;22:1999-2001.
- [5] Haddad F, Nadir S, Benkhaldoun L, Alaoui R, Cherkaoui A. Mélanome anorectal primitif. *Presse Med.* 2005;34:85-88.
- [6] Stefanou A, Nalamati SP. Anorectal melanoma. *Clin Colon Rectal Surg.* 2011; 24: 171-176.
- [7] Nam S, Kim CW, Baek SJ, Hur H, Min BS, Baik SH, et al. The clinical features and optimal treatment of anorectal malignant melanoma. *Ann Surg Treat Res.* 2014 ;87:113-117.
- [8] Chen H, Cai Y, Liu Y, He J, Hu Y, Xiao Q, et al. Incidence, surgical treatment, and prognosis of anorectal melanoma from 1973 to 2011: a population-based SEER analysis. *Medicine (Baltimore).* 2016;95:e2770.
- [9] Latteri S, Teodoro M, Malaguarnera M, Mannino M, Currò G, La Greca G. Abdominal perineal resection or wide local excision in primary anorectal malignant melanoma. Case report and review. *Ann Med Surg (Lond).* 2017;19:74-77.
- [10] Moukhliissi M, Derouich H, Majdoul S, Naoumi S, Bennani N, Karkouri M, et al. Mélanome anorectal primitif. *Pan Afr Med J.* 2015;21:65.
- [11] Hoang C, Ferry J, Le Charpentier Y, Charbit L, Gisselbrecht C, Dubost C. Primary rectal malignant melanoma. A case report and review of the literature. *Gastroenterol Clin Biol.* 1981 Apr;5(4):445-451.
- [12] Takahashi T, Velasco L, Zarate X, Medina-Franco H, Cortes R, de la Garza L et al. Anorectal melanoma: report of three cases with extended follow-up. *South Med J.* 2004;97:311-313.
- [13] Gleason BC, Nascimento AF. HMB-45 and Melan-A are Useful in the Differential Diagnosis Between Granular Cell Tumor and Malignant Melanoma. *Am J Dermatopathol* 2007;29:22-27.
- [14] Ling TC, Slater JM, Senthil M, Kazanjian K, Howard F, Garberoglio CA, et al. Surgical and radiation therapy management of recurrent anal melanoma. *J Gastrointest Oncol.* 2014;5:E7-E12.
- [15] Serra M, Santos T, Martins M, Sardo L. Amelanocytic anorectal malignant melanoma-Case report. *Int J Surg Case Rep.* 2019;55:164-167.
- [16] Matsuda A, Miyashita M, Matsumoto S, Takahashi G, Matsutani T, Yamada T, et al. Abdominoperineal resection provides better local control but equivalent overall survival to local excision of anorectal malignant melanoma: a systematic review. *Ann Surg.* 2015;261:670-677.
- [17] Lian J, Xu A, Chu Y, Chen T, Xu M. Early primary anorectal malignant melanoma treated with endoscopic submucosal dissection: a case report. *Int J Colorectal Dis.* 2020; 35: 959 - 961.
- [18] Park JH, Lee JR, Yoon HS, Jung TY, Lee EJ, Lim JG, et al. Primary anorectal malignant melanoma treated with endoscopic mucosal resection. *Intest Res.* 2015;13:170-174.
- [19] Menon H, Patel RR, Cushman TR, Amini A, Seyedin SN, Adams AC, et al. Management and outcomes of primary anorectal melanoma in the United States. *Future Oncol.* 2020;16:329-338.