

Hämorrhoiden der aussergewöhnlichen Art

Carmen Andrea Pfortmüller^a, Daniel Rauch^b, Andreas Born^c


^a SRO Spital Langenthal, Langenthal


^b Spital STS AG Thun, Onkologie, Thun

^c Spital Netz Bern AG Münsingen, Medizin, Münsingen

Fallbeschreibung

Eine bisher gesunde 81-jährige Patientin wurde uns wegen eines ungewollten Gewichtsverlusts von 12 kg in einem Jahr und Inappetenz zugewiesen. Seit einem Jahr bestanden zunehmende Müdigkeit, Leistungsintoleranz sowie nächtliches Schwitzen, jedoch ohne Fieber. Zusätzlich seien veränderte Stuhlgewohnheiten aufgefallen mit einer gelegentlichen geringen Beimengung von Frischblut. Des Weiteren lag anamnestisch ein Analprolaps vor, welcher die Patientin sehr beeinträchtigte. Dieser wurde vom Hausarzt als Hämorrhoidalerkrankung interpretiert und entsprechend behandelt.

Klinisch fiel bei der afebrilen, kardiopulmonal kompensierten Patientin eine stark vergrösserte Leber mit höckeriger Oberfläche auf. Nach dem Toilettengang unmittelbar nach Eintritt prolabierte ein ca. 6 × 6 cm grosser, dunkelroter, weicher gestielter Tumor (Abb. 1 )

Im Labor fielen neben einer grenzwertigen mikrozytären hypochromen Anämie (Hb 118 g/l) erhöhte Gallengangs- und Entzündungsparameter (Lc 18,1 G/l, CRP 183 mg/l, Alk. Phos. 192 U/l, GGT 424 U/l) auf. Sonographisch sowie computertomographisch fanden sich multiple Rundherde in der Leber (Abb. 2 ) , metastasenverdächtige Herde in der Milz und drei osteolytische Herde in Wirbelkörpern. Weder klinisch (inkl. gynäkologischer Untersuchung) noch radiologisch fand sich ein Primärtumor. Die Tumormarker (CEA, CA-125, alpha-Fetoprotein) waren negativ.

Da die Patientin durch den schmerzhaften prolabierenden Tumor stark gestört war und der klinische Eindruck nicht an ein Malignom denken liess (keine Infiltration in die Tiefe palpabel, keine Adhärenz bei sehr grossem Tumor, Konsistenz weich, gestielter Tumor mit mukosabezogenem Gefässstiel), wurde von chirurgischer Seite her die Indikation zur operativen Entfernung gestellt. Histologisch wurde ein malignes Melanom mit hoher proliferativer Aktivität nachgewiesen (Pathologie Länggasse Bern). Bei unauffälliger dermatologischer Vorgeschichte sowie unauffälligem dermatologischem Status zum Zeitpunkt der Diagnose gingen wir von einem primären anorektalen Melanom aus.

Wir führten eine palliative Therapie mit Prednison und Bisphosphonaten durch. Der Zustand der Patientin verschlechterte sich in der Folge stetig, und sie verstarb drei Monate nach Diagnosestellung.

macht [1–3]. Die Inzidenz des anorektalen Melanoms ist geringfügig höher bei Frauen als bei Männern. Dunkelhäutige Personen sind häufiger betroffen. Es besteht eine bimodale Altersverteilung, wobei die Männer oftmals jünger sind zum Zeitpunkt der Erkrankung [2].

Risikofaktoren für das Auftreten eines primären anorektalen Melanoms sind bis zu diesem Zeitpunkt keine bekannt. Im Gegensatz zu den kutanen Melanomen besteht kein Zusammenhang zwischen Sonnenexposition und erhöhter Inzidenz. Es besteht auch kein signifikanter Zusammenhang zwischen dem vermehrten Auftreten anorektaler Melanome und einer Infektion mit HIV, HHV8 oder HPV [2].

Das anorektale Melanom tritt in 35% im Rektum, in 21% im Analkanal und in 15% am Analrand auf. Das natürliche Vorkommen von Melanozyten in der anorektalen Schleimhaut ist in der Literatur umstritten. Es wird diskutiert, dass diese im Rahmen einer fakultativen Differenzierung aus intestinalen Stammzellen entstehen [2]. Makroskopisch sind zwei Wachstumsformen beschrieben, einerseits eine nävusähnliche flache Form und andererseits eine polypöse Form, die einem klassischen Rektumkarzinom ähnlich sieht [3]. In 80% der Fälle weisen die anorektalen Melanome makroskopisch keine Pigmentierung auf, mikroskopisch handelt es sich in 20% der Fälle um amelanotische Melanome [1]. Klinisch präsentieren sich die Patienten mit Blutabgang ab ano, analen Missempfindungen oder Schmerzen und veränderten Stuhlgewohnheiten [1, 2, 4]. Oft wird initial eine Therapie gegen Hämorrhoiden eingeleitet und die Diagnose deshalb verzögert [1, 2]. Die durchschnittliche Zeit von den ersten Symptomen bis zur histologischen Diagnose beträgt fünf Monate [2].

Die Datenlage bezüglich therapeutischer Optionen ist stadienunabhängig bescheiden. Oftmals handelt es sich um *Case Studies* oder um retrospektive Studien mit einer kleinen Patientenpopulation [1, 3]. Ballo et al. [4] konnten in einer retrospektiven Langzeitstudie (1989–2000) zeigen, dass bei lokalisierter Erkrankung eine radikale abdominoperitoneale Resektion (APR) keine Vorteile gegenüber einer radikalen Lokalresektion unter Erhaltung des Sphinkters mit anschliessender Bestrahlung (30 Gy in 5 Fraktionen über 2 Wochen) hat. Bei beiden Methoden erfolgte bei positivem Lymphknotenstatus eine Dissektion der Lymphabflusswege.

Die APR erhöhte zwar signifikant das Langzeitresultat bei ausschliesslich operativer Therapie, konnte jedoch lediglich in 70% der Fälle ein Lokalrezidiv verhindern. Die sphinktererhaltende Operation mit anschliessender Bestrahlung hat ein vergleichbares Resultat bezüglich Lokalrezidivrate. Die meisten Patienten mit initial lokalisierter Erkrankung entwickeln jedoch im Verlauf Metastasen, unabhängig von der initial gewählten operativen Methode

Diskussion

Das primäre anorektale Melanom ist eine seltene Erkrankung, die 0,1% aller analen Tumoren und 1% aller Melanome sowie 24% aller mukosalen Melanome aus-

Die Autoren erklären, dass sie keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag haben.



Abbildung 1
Primärtumor in situ.

Die Prognose der anorektalen Melanome ist jedoch schlechter im Vergleich zu kutanen Melanomen bei einer 5-Jahres-Überlebensrate von 0% und 2–10% für kutane Melanome [1]. Laut Kim et al. [1] sei dies darauf zurückzuführen, dass die Diagnose oft durch unspezifische Beschwerden verzögert wird. Zusätzlich sei die anorektale Region reich an Lymphbahnen, was eine lymphogene Metastasierung beschleunige, und drittens sei es möglich, dass anorektale Melanome intrinsisch einen aggressiveren Charakter aufwiesen und auf Chemotherapie resistenter seien als die kutanen Melanome. Die Prognose ist unabhängig von der anatomischen Lokalisation des Tumors [2].

Bei Diagnosestellung haben je nach Literatur 27–70% der Patienten bereits Metastasen [2, 3]. In diesem Stadium ist die mediane Überlebenszeit sechs Monate [1, 3]. Im Vergleich dazu ist die mediane Überlebenszeit bei lokalisiertem Tumor mit chirurgischer Intervention 17 Monate, die tumorfreie Zeit nach Intervention 7 Monate [3].

Bezogen auf das Tumorstadium bei der Diagnose weisen Patienten mit einem lokalisiertem Melanom eine signifikant bessere 1-Jahres-Überlebensrate auf als Patienten mit einem metastasierenden Tumor. Die 5-Jahres-Überlebensrate ist jedoch für beide Patientengruppen gleich schlecht [1].

Fazit

Das anorektale Melanom ist eine seltene Erkrankung mit schlechter Prognose. Die Diagnose wird oftmals durch unspezifische hämorrhoidenähnliche Beschwerden verzögert. Deshalb sollte bei einem Hämorrhoidalleiden mit zusätzlichen Allgemeinsymptomen an eine kolorektale Neoplasie gedacht werden. Die Datenlage bezüglich der Therapie ist aufgrund der kleinen untersuchten Patientenpopulationen ungenügend. Deshalb sollten bei jedem Fall die therapeutischen Optionen individuell abgewogen werden.

Verdankung

Unser Dank geht an: Dr. F. Repond, FMH Innere Medizin, Münsingen, und Dr. J. Pfortmüller, FMH für Onkologie und Hämatologie, Onkologiepraxis Luzern, für die Durchsicht des Manuskripts.

Korrespondenz:

Dr. med. Andreas Born
Spital Netz Bern AG
Krankenhausweg 18
CH-3110 Münsingen
andreas.born@spitalnetzbern.ch

Literatur

- 1 Kim Kevin B, et al. Biochemotherapy in Patients with Metastatic Anorectal Mucosal Melanoma. *Cancer*. 2004;100(1):1478–83.
- 2 Helmke BM, Otto HF. Das anorektale Melanom. *Pathologe*. 2004; 25(3):171–7.
- 3 Belli F, et al. Melanoma of the anorectal region The Experience of the National Cancer Institute of Milano. *EJSO*. 2009;35(7):757–62.
- 4 Ballo Matthew T, et al. Sphincter-Sparing Local Excision and Adjuvant Radiation for Anal-Rectal Melanoma. *J Clin Oncol*. 2002;23(20): 4555–8.

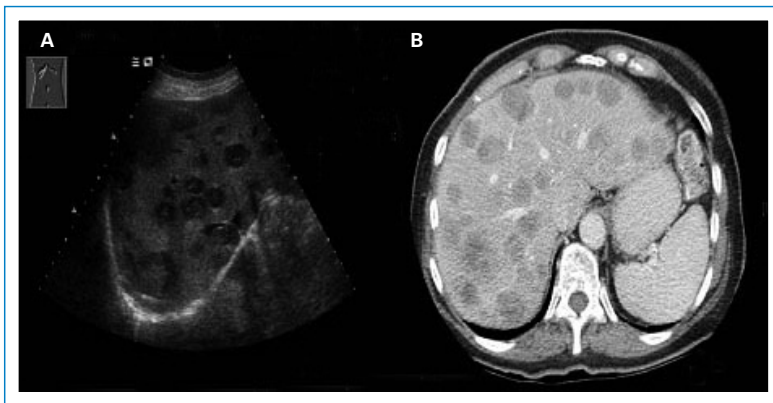


Abbildung 2
Nachweis der Lebermetastasierung, sonographisch (A) und im Computertomogramm (B).

(mediane Zeit zum Rezidiv 14 Monate) [1]. Die radikale Lokalresektion hat aber den Vorteil, die Lebensqualität und die Integrität des Patienten durch die erhaltene Sphinkterfunktion weniger zu beeinträchtigen [1, 4]. Bezüglich einer systemischen Chemotherapie ist die Datenlage vergleichbar mit jener der operativen Therapieoptionen. Meistens handelt es sich um Chemotherapieprotokolle, die aus der Behandlung von kutanen Melanomen stammen [2]. Die besten Resultate scheint eine kombinierte Biochemotherapie mit Cisplatin, Vinblastin, Dacarbazine, Interferon alpha und Interleukin 2 zu haben. Mit dieser Kombination wurde bei Patienten mit einem metastasierenden anorektalen Melanom eine partielle Remission in 44% der Fälle beschrieben, wobei die mittlere Zeit bis zum Rezidiv bei 6,2 Monaten und die mittlere Überlebenszeit mit dieser Therapie bei 12,2 Monaten liegen [1]. Bei potentiell schwerwiegenden Nebenwirkungen ist die zu erreichende Lebensverlängerung von 3 bis 8 Monaten jedoch gegenüber einer besseren Lebensqualität abzuwägen [1].

Die Prognose des anorektalen Melanoms steht wie bei kutanen Melanomen in Zusammenhang mit der Tumorgrosse und der Infiltrationstiefe [2]. Prognostische Parameter, wie sie bei den kutanen Melanomen existieren (Breslow, Clark), wurden bisher jedoch nicht entwickelt.