

Anale Beschwerden und Obstipation

Was sich hinter einer «schwarzen Hämorrhoid» verbergen kann

Pauline Maja Becker ^{a,c}, Michael Manz ^{a,d}, Daniel Steinemann ^{b,c}

^aDr. med.; ^bPD Dr. med.; ^cViszeralchirurgie, Clarunis Universitäres Bauchzentrum Basel, Basel; ^dGastroenterologie, Clarunis Universitäres Bauchzentrum Basel, Basel

Hintergrund

Das Maligne Melanom tritt überwiegend im Bereich der Haut auf (91,2%). Ausgehend von den Pigmentzellen (Melanozyten), die im Rahmen der Embryogenese in verschiedenste Körperregionen wandern, kann es an variablen Lokalisationen auftreten – auch ausserhalb der Haut [1, 2].

In 5,2% der Fälle liegt dabei eine okuläre Manifestation vor, in 2,2% bleibt die Lokalisation des Primarius unbekannt und in 1,3% der Fälle wird ein mukosales Melanom diagnostiziert. Neben der Kopf- und Halsregion (55,4%), dem weiblichen Genitaltrakt (18,0%) und dem Urogenitaltrakt (2,8%) liegt bei 23,8% der mukosalen Melanome eine anorektale Manifestation vor [2]. Die davon Betroffenen beschreiben unspezifische Symptome wie anale Schmerzen oder Blutabgang. Auch Stuhlnunregelmässigkeiten können vorkommen [3].

Fallbericht

Anamnese und Status

Die 78-jährige Patientin berichtete bei ihrem Hausarzt anlässlich einer Routinekontrolle von leichten analen Beschwerden. Sie beschrieb eine kurze Episode von Obstipation vier Monate zuvor und im Verlauf ein zunehmend «kratzendes, zwickendes» Gefühl in der Analregion, selten auch ein Prolapsgefühl. Blutabgang oder Schmerzen anal wurden verneint. Ein Hämokult-Test war negativ.

Ambulante Diagnostik

Der Hausarzt tastete einen Knoten im Analkanal und überwies die Patientin zum Gastroenterologen. Initial bestand aufgrund der beschriebenen Symptome der Verdacht auf ein Hämorrhoidalleiden. Der Tastbefund in der von der Patientin als schmerzhaft empfundenen digital-rektalen Untersuchung ergab ein gut verschiebliches, rundliches, gestieltes Knötchen von etwa 1 cm Durchmesser bei 11 bis 12 Uhr in Steinschnittlage (SSL). Die Koloskopie zeigte bei 1 cm ab Anokutanlinie eine

exophytisch wachsende, pigmentierte Läsion, die biopsiert wurde (Abb. 1). Histologisch konnte die Diagnose eines pigmentierten Malignen Melanoms gestellt werden. In den ergänzend durchgeführten radiologischen Untersuchungen (Positronen-Emissions-Tomografie mit Computertomografie [PET-CT]) konnte intranal eine fokale Mehranreicherung nachgewiesen werden, die Untersuchungen lieferten aber keinen Hinweis auf weitere Organmanifestationen oder einen Primarius an anderer Stelle (Abb. 2). Die Patientin wurde daraufhin für die weitere Therapie unserer Klinik zugewiesen.

Stationäre Diagnostik

In unserer Klinik wurde erneut eine flexible Sigmoidoskopie mit Endosonografie durchgeführt, wobei sich eine luminal/mukosal liegende, den Muskel scheinbar nicht tangierende, rund 1,5 × 0,7 cm messende hypoechogene Raumforderung darstellen liess (Abb. 3). Pathologisch vergrösserte Lymphknoten konnten nicht nachgewiesen werden.



Pauline Maja Becker

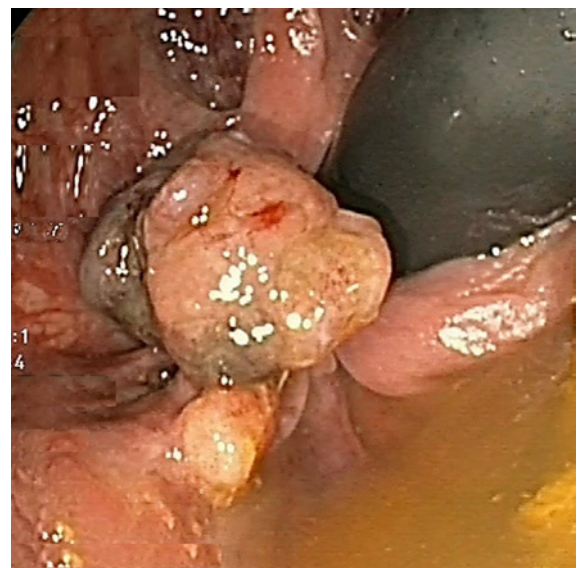


Abbildung 1: Endoskopischer Befund. Teilweise pigmentierter Tumor 1 cm ab Anokutanlinie.

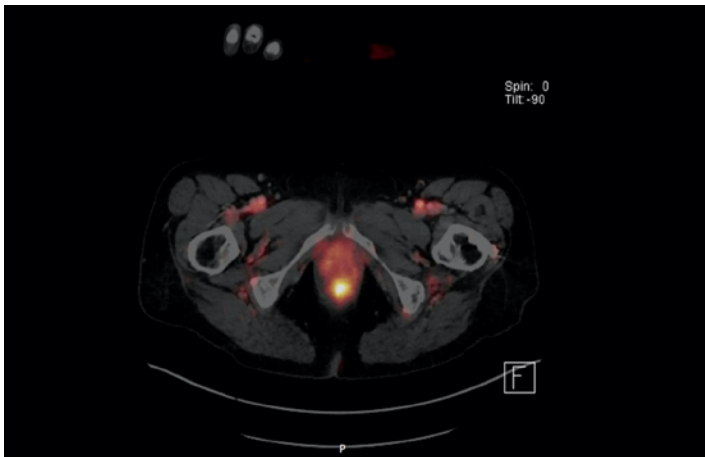


Abbildung 2: Positronen-Emissionstomografie mit Computertomografie (PET-CT). Fokale Mehrspeicherung der Läsion im Analkanal.

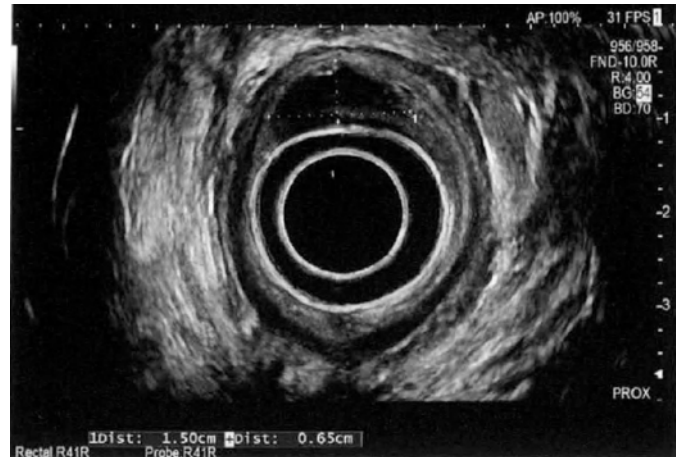


Abbildung 3: Endosonografie. Auf die Mukosa beschränkte Raumforderung.

Therapie und Verlauf

In der interdisziplinären Tumorkonferenz stellten wir zunächst die Indikation für eine lokale Exzision. Intraoperativ liess sich die Läsion problemlos darstellen (Abb. 4, 5, 6). Es erfolgte eine transanale sphinktererhaltende Mukosektomie; der exophytisch wachsende, gestielt imponierende Tumor wurde makroskopisch in toto abgetragen.

Die weitere histologische Untersuchung des Präparats ergab eine Tumordicke von mindestens 7 mm mit einer horizontalen Tumorausdehnung von 26 mm, ausserdem eine R1-Situation mit bis in den Resektionsrand reichendem Melanoma in situ, sodass in der postoperativen interdisziplinären Tumorkonferenz

die Indikation für eine abdominoperineale Rektumamputation gestellt wurde.

Mittels Rektumamputation konnte die vollständige Resektion im Gesunden erreicht werden. Begleitend wurde eine beidseitige Sentinel-Lymphonodektomie inguinal durchgeführt. Die definitive histologische Untersuchung zeigte eine maximale horizontale Ausdehnung des Tumors von 27 mm, die maximale Tumordicke wurde weiterhin mit 7 mm festgelegt. Eine Lymphknotenmetastasierung, Lymphgefäss-, Blutgefäss- oder Perineuralscheideninfiltrationen lagen nicht vor. Im weiteren Verlauf ist gemäss dem Beschluss des interdisziplinären Tumorboards eine Immuntherapie geplant.

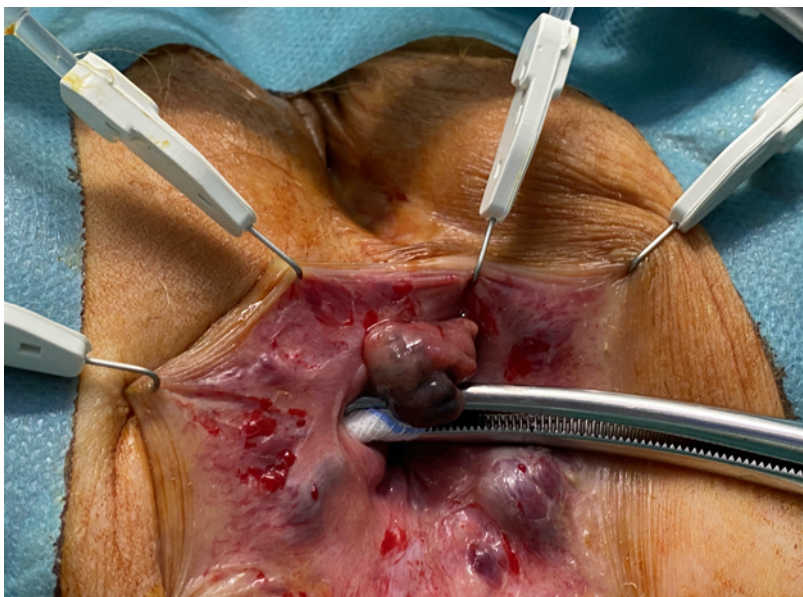


Abbildung 4: Intraoperativer Befund. Exophytisch wachsender, pigmentierter Tumor 1 cm ab Anokutanlinie.

Diskussion

Primäre mukosale Melanome gehen von in den Schleimhautepithelien lokalisierten Melanozyten aus, die in Nase, Pharynx, Anus, Vagina oder Urogenitaltrakt vorkommen [1, 2]. Wichtig ist die Unterscheidung zwischen einem primären mukosalen Melanom und der gastrointestinalen Metastasierung eines Primarius an anderer Lokalisation. Liegen intestinale Metastasen vor, ist das Maligne Melanom aufgrund des hämatogenen Metastasierungsweges die häufigste Ursache [4, 5], gefolgt von Nierenzellkarzinom und Bronchialkarzinom [4]. Haupt-Manifestationsort intestinaler Metastasen ist der Dünndarm; seltener kommen Tumorableger in Kolon, Magen/Ösophagus und Rektum vor [4]. In unserem Fall konnte das Vorliegen eines kutanen Primarius oder weiterer Organläsionen durch die dermatologische Untersuchung und die Durchführung eines PET-CT ausgeschlossen werden, weshalb wir von einem primären analen Melanom ausgingen.

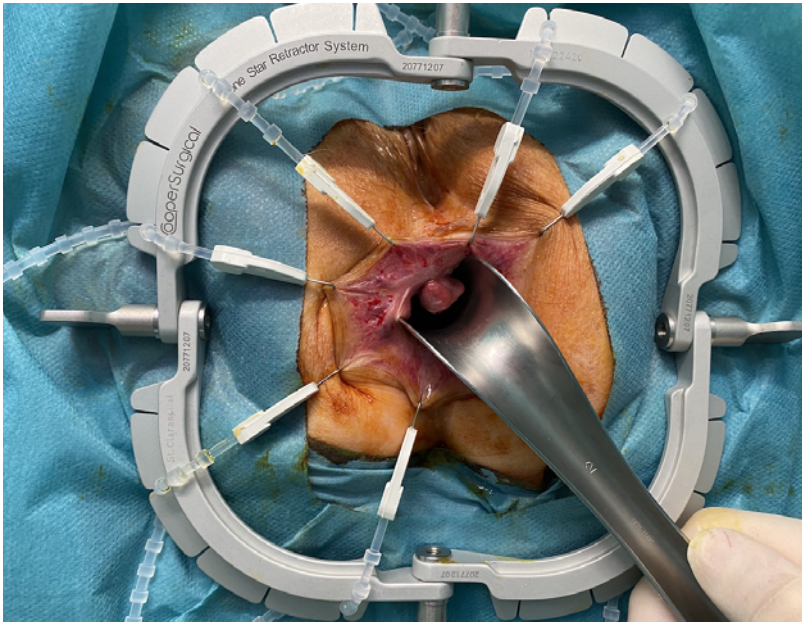


Abbildung 5: Intraoperativer Befund.

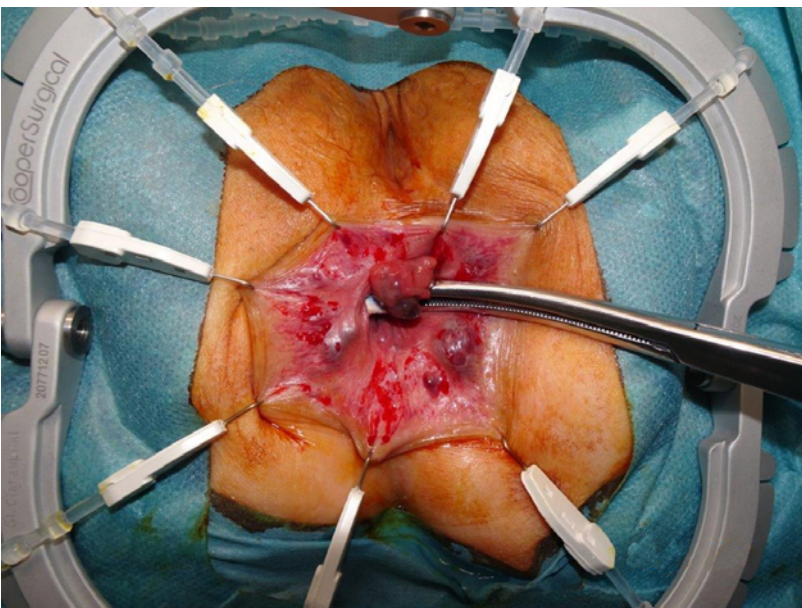


Abbildung 6: Intraoperativer Befund.

Die Entität des primären anorektalen Melanoms ist sehr selten, macht aber dennoch 1–3% der intraanal malignen Tumoren aus [6]. Nicht selten werden die Beschwerden zunächst als Hämorrhoidalleiden interpretiert – wie auch im beschriebenen Fall.

In 34% der Fälle sind die Läsionen unpigmentiert und daher prima vista schwierig zu differenzieren. Aus diesem Grund ist eine Biopsie für die Diagnosestellung unerlässlich. Oft liegt zu diesem Zeitpunkt bereits ein lokal fortgeschrittenes Stadium vor, so auch bei unserer Patientin. Bei ihr war die Läsion nur teilweise pig-

Tabelle 1: Stadieneinteilung des anorektalen Melanoms gemäss «American Joint Commission on Cancer» [2, 6].

Stadium	Tumorausdehnung	Infiltrationstiefe (mm)
I A	Lokal	0,75
I B	Lokal	0,76–1,5
II A	Lokal	1,5–4,0
II B	Lokal	>4,0
III	Regionale Lymphknoten	–
IV	Fernmetastasen	–

mentiert, sodass auch nach erfolgter Biopsie zunächst von einer geringeren Infiltrationstiefe ausgegangen wurde. Dies unterstreicht die Wichtigkeit der möglichst frühzeitigen Biopsie für die zügige Diagnosestellung. Die Prognose ist schlechter als bei der kutanen Manifestation – während hier die 5-Jahres-Überlebensrate bei etwa 80% liegt, sind bei anorektalen mukosalen Melanomen nach fünf Jahren noch etwa 20% der Patienten am Leben [7] – und korreliert mit der Infiltrationstiefe [3]. Aufgrund der Seltenheit der Entität existiert keine einheitliche Stadieneinteilung; meist erfolgt die Klassifikation anhand der Tumordicke und anhand des klinischen Ausmasses der Erkrankung (Tab. 1).

In der Literatur werden nur wenige Fälle der Erkrankung beschrieben, daher existiert kein standardisiertes Therapiekonzept für das anorektale Melanom. Die chirurgische Resektion wird derzeit als einziger kurativer Therapieansatz gesehen. Das Resektionsausmass richtet sich ebenfalls nach der Tumordicke; Ziel ist immer eine vollständige Resektion des Tumors. Der Sicherheitsabstand sollte nach Möglichkeit bei Läsionen bis 1 mm Infiltrationstiefe mindestens 1 cm, bei mehr als 1 mm Tiefe mindestens 2 cm betragen [6]. In diesen Fällen ist eine lokale Exzision möglich. Beträgt die Infiltrationstiefe mehr als 4 mm, ist eine abdominoperineale Rektumamputation indiziert [6]. Aufgrund der sehr hohen Rezidivrate und frühen Metastasierungsstendenz sollte aber unter Mitberücksichtigung der Lebensqualität der Betroffenen nach Möglichkeit die weniger invasive Resektion der hoch invasiven Rektumamputation vorgezogen werden [6, 8].

Als adjuvante Therapieoptionen stehen Radiotherapie, Immuno- und Chemotherapie zur Verfügung. Auch hier gibt es aufgrund der begrenzten Datenlage keine einheitlichen Empfehlungen; die Behandlung erfolgt daher meist in Anlehnung an die Regimes zur Therapie kutaner Melanome. Für eine gezielte Systemtherapie ist eine genetische Mutationsanalyse essenziell und sollte daher immer durchgeführt werden [8].

Dr. med. Pauline Maja Becker
Viszeralchirurgie
Clarunis AG
Postfach
CH-4002 Basel
pauline_b[at]gmx.de

Disclosure Statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Das Wichtigste für die Praxis

- Bei Symptomen wie analen Schmerzen, Blutabgang und Stuhlunregelmäßigkeiten sollte immer eine weiterführende Diagnostik erfolgen.
- Aufgrund des aggressiven Tumorverhaltens mit hohem Risiko für eine frühzeitige Metastasierung ist eine frühzeitige Diagnosestellung von entscheidender Relevanz für die Prognose des anorektalen Melanoms.
- Als kurativer Ansatz sollte immer die chirurgische Therapie angestrebt werden.
- Aufgrund der dürftigen Datenlage existiert kein einheitliches adjuvantes Therapieregime; Radio-, Immuno- und Chemotherapie erfolgen nach durchgeführter Mutationsanalyse am ehesten nach dem Behandlungsprinzip für kutane Melanome.

Literatur

- 1 Mihajlovic M, Vljakovic S, Jovanovic P, Stefanovic V. Primary mucosal melanomas: a comprehensive review. *Int J Clin Exp Pathol.* 2012;5(8):739–53.23071856
- 2 Chang AE, Karnell LH, Menck HR; The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. The National Cancer Data Base report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. *Cancer.* 1998 Oct;83(8):1664–78. 10.1002/(SICI)1097-0142(19981015)83:8<1664::AID-CNCR23>3.0.CO;2-G9781962
- 3 Pessaux P, Pocard M, Elias D, Duvillard P, Avril MF, Zimmerman P, et al. Surgical management of primary anorectal melanoma. *Br J Surg.* 2004 Sep;91(9):1183–7. 10.1002/bjs.459215449271
- 4 Albert JG, Helmbold P. Diagnostik intestinaler Metastasen bei Malignem Melanom. *Dtsch Med Wochenschr.* 2012 Mar;137(9):431–6. 10.1055/s-0031-129894722354799
- 5 Ricaniadis N, Konstadoulakis MM, Walsh D, Karakousis CP. Gastrointestinal metastases from malignant melanoma. *Surg Oncol.* 1995;4(2):105–10. 10.1016/S0960-7404(10)80014-37551258
- 6 Stefanou A, Nalamati SP. Anorectal melanoma. *Clin Colon Rectal Surg.* 2011 Sep;24(3):171–6. 10.1055/s-0031-128600122942799
- 7 Row D, Weiser MR. Anorectal melanoma. *Clin Colon Rectal Surg.* 2009 May;22(2):120–6. 10.1055/s-0029-122384420436837
- 8 Steib M, Schardt J, Marti G. Das anorektale Melanom. *Swiss Medical Forum.* 2016;16(8):200–2.