



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones tumorales agrupadas en la extremidad inferior

Tumor-Like Lesions Grouped on a Patient's Leg

Historia clínica

Varón de 83 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude al servicio de urgencias para valoración de lesiones nodulares asintomáticas localizadas en la extremidad inferior derecha. El paciente refería que una de las lesiones tenía 5 meses de evolución y había crecido de forma progresiva, pero que desde hacía unas 4 semanas habían aparecido de forma brusca múltiples lesiones de parecidas características próximas a ella. No presentaba síndrome constitucional ni otra sintomatología sistémica acompañante.

Exploración física

Lesiones cutáneas agrupadas en cara posterior de pierna derecha, en forma de nódulos y placas induradas, de entre 8-13 mm de diámetro, eritemato-rosadas e infiltradas a la palpación (fig. 1). En la región inguinal derecha se palpaba una adenopatía, de consistencia dura y adherida a planos profundos.

Histopatología

El estudio histopatológico mostraba la presencia de un infiltrado en dermis y tejido celular subcutáneo compuesto por agregados de células atípicas pequeñas y azules. Estas



Figura 1

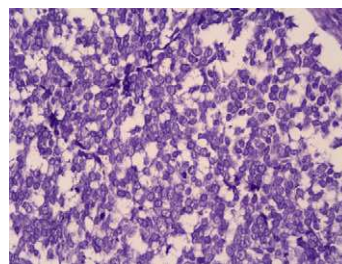


Figura 2 Hematoxilina-eosina, $\times 400$.

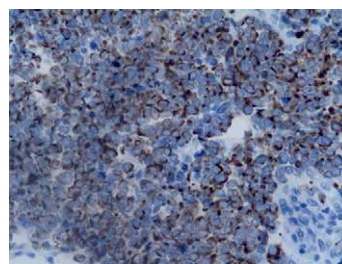


Figura 3 Inmunohistoquímica para citoqueratina (CK)-20.

células presentaban un núcleo redondo y vesiculoso, con gránulos finos de cromatina, múltiples nucleolos y numerosas figuras mitóticas (fig. 2). La epidermis estaba respetada. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para las tinciones con enolasa neural específica (NSE) y citoqueratina (CK)-20 (fig. 3). Las tinciones con S100, LCA (antígeno leucocitario común) y CK-7 fueron negativas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica completa con marcadores tumorales que fue normal, salvo por la elevación de la $\beta 2$ microglobulina. El TAC toracoabdominopélvico mostraba una adenopatía inguinal derecha de 3,5 por 2 cm, de características tumorales.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Carcinoma de células de Merkel metastásico.

Evolución y tratamiento

La PAAF de la adenopatía inguinal derecha fue compatible con metástasis de carcinoma neuroendocrino. Tras ser estudiado el caso en el Comité de Oncología Cutánea se decidió realizar tratamiento paliativo con radioterapia.

Comentario

El carcinoma de células de Merkel es una neoplasia cutánea maligna, infrecuente pero altamente agresiva, que se origina de las células de Merkel localizadas en el estrato basal de la epidermis.

Ocurre con mayor frecuencia en individuos ≥ 65 años y en áreas foto-expuestas de cabeza y cuello^{1,2}. Sin embargo, recientemente se ha relacionado un virus, el poliomavirus, con la patogénesis de este tumor (aproximadamente el 80% de los carcinomas de células de Merkel presentan el genoma del poliomavirus, frente al 8-16% de los controles)³.

Clínicamente se desarrolla rápidamente en semanas o meses como un nódulo indurado eritematovioláceo de superficie lisa y brillante, asintomático⁴. Además de estas formas frecuentes hemisféricas o nodulares, puede manifestarse como una placa indurada, aunque esta forma de presentación es menos frecuente⁵. Las ulceraciones son infrecuentes y suelen aparecer en tumores avanzados⁴. Sin embargo, las metástasis satélites no son tan infrecuentes⁴ como ocurre en nuestro caso.

Afecta predominantemente a la cabeza y el cuello (> 50% de los casos); las extremidades se afectan en un 40% y el tronco en menos del 10% de los casos⁶.

Dadas las características clínicas inespecíficas, el diagnóstico en la mayoría de los casos es histopatológico^{2,4}. El estudio histopatológico muestra una tumoración dérmica, que con frecuencia se extiende al tejido celular subcutáneo. La dermis papilar, la epidermis y los anejos suelen estar respetados. Está compuesto por un infiltrado denso de células monomorfas pequeñas y basaloides, con núcleo hiperromático y escaso citoplasma⁶.

Dadas sus características citológicas debe ser diferenciado de las metástasis de carcinomas neuroendocrinos viscerales (particularmente del carcinoma de pulmón de células pequeñas) y de algunos tipos de linfomas y melanomas⁵. El estudio inmunohistoquímico permite distinguir el carcinoma de células de Merkel de estos tumores. El

carcinoma de células de Merkel expresa marcadores neuroendocrinos (NSE, cromogranina, sinaptofisina) y marcadores de citoqueratinas de bajo peso molecular (CK-20, CAM 5.2, CK AE1) y es negativa para S100 y LCA (antígeno leucocitario común)^{2,4,5}. Además, el factor de transcripción tiroideo-1 (TTF-1) positivo en el carcinoma de pulmón de células pequeñas es negativo en el carcinoma de células de Merkel⁴⁻⁶.

El pronóstico es malo, debido al alto índice de recurrencias (12-50%), de metástasis ganglionares regionales (17-76%) y de metástasis a distancia (12-50%)^{2,5}.

El factor pronóstico más importante para la supervivencia y el desarrollo de la enfermedad sistémica es la presencia de afectación ganglionar⁶.

La cirugía tradicional con márgenes de 2-3 cm es el tratamiento de elección para los pacientes sin enfermedad metastásica^{2,4-6}. Las metástasis ganglionares deben ser tratadas mediante linfadenectomía radical. En estos casos se recomienda radioterapia postoperatoria sobre la región tumoral y ganglionar⁴. En los pacientes con enfermedad sistémica se emplea la radioterapia, acompañada o no de cirugía y/o quimioterapia^{2,4,5}.

Bibliografía

1. Bichakjian CK, Lowe L, Lao CD, Sandler HM, Bradford CR, Johnson TM, et al. Merkel cell carcinoma: critical review with guidelines for multidisciplinary management. *Cancer*. 2007;110:1-12.
2. Bertó J, Cuenca A, Díaz-Martínez B, Peña ML, Ruiz-Fernández P, Sánchez de Paz F, et al. Carcinoma de células de Merkel. Estudio de cinco casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:106-10.
3. Feng H, Shuda M, Chang Y, Moore PS. Clonal integration of a polyomavirus in human Merkel cell carcinoma. *Science*. 2008;319:1096-100.
4. Schrama D, Becker JC. Merkel cell carcinoma-pathogenesis, clinical aspects and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25:1121-9.
5. Pectasides D, Pectasides M, Economopoulos T. Merkel cell cancer of the skin. *Ann Oncol*. 2006;17:1489-95.
6. Akhtar S, Oza KK, Wright J. Merkel cell carcinoma: report of 10 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2000;43:755-67.

A. Mota-Burgos*, R. Castillo-Muñoz y E. Herrera-Ceballos

Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anamb23@hotmail.com

(A. Mota-Burgos).