

Úlcera de Marjolin: 2 casos de carcinoma escamoso sobre cicatriz por trauma en tejidos blandos



Marjolin Ulcer: A Report of 2 Cases of Squamous Cell Carcinoma Arising From Posttraumatic Soft-Tissue Scarring

Sr. Director:

La úlcera de Marjolin es una neoplasia invasiva derivada de heridas crónicas de cualquier etiología: heridas traumáticas, úlceras crónicas y zonas de piel donantes de injertos de piel parciales o totales, entre otras^{1,2}. Si bien es una entidad rara, la neoplasia más frecuentemente descrita es el carcinoma escamoso³. Presentamos 2 casos representativos:

Reportes de caso

Caso 1

Un varón de 56 años con antecedente de trauma de tejidos blandos por aplastamiento en pierna izquierda y reconstrucción con aloinjertos 38 años atrás. Con cuadro clínico de un año de aparición de lesión tumoral de aspecto verrugoso, ulcerada y de crecimiento progresivo en la pierna izquierda

(fig. 1A). Sospechando malignidad se biopsia la lesión evidenciando un carcinoma escamoso infiltrante (figs. 1B y C). Estudios imagenológicos demostraron infiltración ósea requiriendo la amputación de la extremidad.

Caso 2

Un varón de 51 años con antecedente de trauma de tejidos blandos por aplastamiento con compromiso circunferencial y avulsión de tejidos en accidente de tránsito 30 años atrás. Con cuadro clínico de un año de aparición de lesión de aspecto verrugoso, ulcerada y de crecimiento progresivo en cicatriz en antebrazo derecho (fig. 2A). Ante la sospecha de malignidad se biopsia piel evidenciando carcinoma escamoso infiltrante (figs. 2B y C). Manejo inicial con quimioterapia y radiación, con recidiva tumoral, requiriendo amputación de la extremidad.

Discusión

El carcinoma escamoso es la segunda neoplasia cutánea más frecuente después del carcinoma basocelular. Puede surgir *de novo*, de lesiones precancerosas y por trauma previo⁴. Cuando se deriva de heridas crónicas, entre ellas las úlceras crónicas, es conocido con el nombre de úlcera de Marjolin, con una incidencia estimada del 1,3 al 2,2%, siendo esta aún mayor a mayor tiempo de evolución de la lesión ulcerosa¹, con casos reportados hasta 65 años después de



Figura 1 A) Tumor verrugoso ulcerado en pierna izquierda. B) Nidos de células de aspecto escamoso infiltrando dermis (H&E $\times 10$). C) Pleomorfismo nuclear (H&E $\times 40$).



Figura 2 A) Tumor verrugoso ulcerado antebrazo derecho. B) Carcinoma escamoso infiltrante bien diferenciado (H&E 10×). C) Mitosis, pleomorfismo nuclear (H&E ×40).

la injuria inicial, con latencia media de alrededor de 40 años⁵, concordando con nuestros casos donde la edad media de aparición de la lesión posterior al trauma fue de 34 años. El ambiente inflamatorio de las úlceras, con gran cantidad de productos citotóxicos derivados de la actividad de los macrófagos en la herida, así como la alta capacidad mitótica, el ambiente isquémico y el pobre drenaje linfático, favorecen el desarrollo de la lesión generando condiciones idóneas para la carcinogénesis y la formación de neoplasias como las úlceras de Marjolin^{1,4,5}. Ante la sospecha clínica, se debe realizar estudio histopatológico para confirmación diagnóstica, donde se evidencian características histopatológicas de carcinoma escamoso, siendo el grado de diferenciación tumoral el principal factor pronóstico a largo plazo, con mayores tasas de recurrencia cuando existe peor grado de diferenciación, ulceración e infiltración tumoral a nivel dérmico⁴. Se deben realizar estudios de extensión en busca de compromiso ganglionar y a distancia del tumor y, de acuerdo a estos hallazgos, definir la conducta terapéutica, siendo el tratamiento quirúrgico de elección con tasas de supervivencia reportadas entre el 66 y el 80% a los 2 años⁵. Tratamientos adyuvantes como la radioterapia o la quimioterapia, pueden ser de utilidad en pacientes con tumores inoperables o que rechazan la cirugía.

Conclusión

En las úlceras de Marjolin, la cronicidad de la lesión es clave para el diagnóstico, así como la clínica y la correlación clinicopatológica. Es preciso un alto índice de sospecha para la realización de un diagnóstico precoz, y poder así brindar tratamiento oportuno a nuestros pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Onesti MG, Fino P, Fioramonti P, Amorosi V, Scuderi N. Ten years of experience in chronic ulcers and malignant transformation. *Int Wound J.* 2015;12:447-50.
2. Sharma A, Schwartz RA, Swan KG. Marjolin's warty ulcer. *J Surg Oncol.* 2011;103:193-5.
3. García-Morales I, Pérez-Gil A, Camacho F. Úlcera de Marjolin: carcinoma sobre cicatriz por quemadura. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:529-32.
4. Enoch S, Miller DR, Price PE, Harding KG. Early diagnosis is vital in the management of squamous cell carcinomas associated with chronic non healing ulcers: A case series and review of the literature. *Int Wound J.* 2004;1:165-75.

5. Aydoğdu E, Yildirim S, Aköz T. Is surgery an effective and adequate treatment in advanced Marjolin's ulcer? *Burns*. 2005;31:421-31.

V.L. Dávila Osorio^{a,*}, L. Méndez Gaviria^a,
J.R. Amador Patarroyo^a
y M.I. González Coral^b

^a *Departamento de Dermatología, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia*

^b *Departamento de Patología, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: victoria15davila@gmail.com
(V.L. Dávila Osorio).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.06.025>
0001-7310/ © 2019 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

Síndrome de Ehlers-Danlos clásico: hallazgos clínicos y ecográficos



Classic Ehlers-Danlos Syndrome: Clinical and Ultrasound Findings

Sra. Directora:

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es un grupo heterogéneo de enfermedades congénitas del tejido conectivo debidas a mutaciones en genes que participan en la síntesis o el procesamiento de las fibras colágenas¹. Las manifestaciones fenotípicas son muy variables, y los casos leves pueden pasar desapercibidos hasta edades avanzadas. Presentamos el caso de una niña que fue diagnosticada de SED clásico en nuestra consulta gracias a los hallazgos clínicos y ecográficos.

Una niña de 8 años acudió a nuestra consulta derivada del servicio de urgencias para valoración de una lesión dolorosa en la pierna izquierda de varias semanas de evolución aparecida tras caer por una escalera. En la exploración física se observaba en la región pretibial izquierda un abultamiento subcutáneo con piel suprayacente de tono

purpúrico-amarillento, consistencia llamativamente gomosa y unos 4 cm de diámetro. En la pierna derecha se observaban lesiones eritematovioláceas reticuladas, y tanto en esa extremidad como en la rodilla izquierda se apreciaban 2 cicatrices dehiscentes y atróficas (fig. 1). Se realizó una ecografía con sonda de alta frecuencia de la lesión pretibial izquierda (18 MHz), objetivándose una colección anecogénica bien delimitada por una fina pseudocápsula, compatible con un hematoma organizado (fig. 2A). El tejido celular subcutáneo circundante se encontraba hiperecogénico con edema de los septos, compatible con paniculitis traumática. No se observó señal Doppler. En la anamnesis dirigida, su madre contaba que la niña nació pretérmino por rotura prematura de membranas, y que tuvo hipotonía muscular en el período neonatal. Estaba siendo estudiada en el servicio de endocrinología de otro hospital por talla baja con desproporción entre tronco y extremidades. Entre sus antecedentes familiares, su madre refería historia de hiperlaxitud articular, cicatrización anómala y artrosis temprana. La paciente presentaba igualmente hiperextensibilidad cutánea, hiper movilidad articular y signo de Gorlin (capacidad de alcanzar la nariz con la punta de la lengua) (fig. 3). Con estos datos, se llegó al diagnóstico de sospecha de SED clásico. Se solicitó un estudio cardiológico, con electrocardiograma y ecocardiografía, que resultó normal y una analítica con hemograma y coagulación, que también fue normal salvo por un dímero D levemente elevado. Tras un mes, se repitió el estudio ecográfico, observándose que el hematoma se había reducido a la mitad (fig. 2B).

El SED clásico (SEDc) una enfermedad de herencia autosómica dominante debida a mutaciones en los genes *COL5A1* o *COL5A2*, que codifican las moléculas de colágeno tipo V, alfa-1 y alfa-2, respectivamente¹. Se caracteriza por hiperextensibilidad cutánea, hiper movilidad articular y las complicaciones de esta (luxaciones, dolor, artrosis temprana), y otros criterios clínicos revisados recientemente en un consenso internacional¹. Las manifestaciones dermatológicas del SEDc son las propias de la hiperextensibilidad cutánea y la cicatrización alterada, que provoca la aparición de cicatrices atróficas con aspecto en «papel de fumar». La piel es fina, aterciopelada, y presenta hematomas con mínimos traumatismos; además, pueden observarse pseudotumores nodulares moluscoides secundarios a la calcificación y fibrosis de los hematomas, los denominados esferoides (nódulos esféricos de consistencia dura en antebrazos y regiones pretibiales), y pápulas piezogénicas podales^{2,3}. Nuestra paciente cumplía los criterios



Figura 1 Extensa lesión purpúrica en tercio medio y distal de la cara anterior de la pierna izquierda, junto a otras eritematovioláceas de aspecto reticulado en la pierna contralateral. Obsérvense también 2 cicatrices de aspecto atrófico en el tercio distal de la pierna derecha y la rodilla izquierda.