

CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL

PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

MERKEL CELL CARCINOMA
PRESENTATION OF THREE CASES

Ruben Rozas-Llerena^{1,2}, Sixto Recavarren-Arce^{1,2}

RESUMEN

El carcinoma cutáneo de células de Merkel es una neoplasia dérmica rara. Debido a su agresividad y muy desfavorable pronóstico, requiere de un pronto diagnóstico histopatológico, que incluya diagnóstico inmunohistoquímico y posteriormente un enfoque terapéutico multimodal que es esencial para un adecuado tratamiento. Se presenta 3 casos de carcinoma de células de Merkel diagnosticados en el laboratorio de anatomía patológica de la Clínica Ricardo Palma.

Palabras clave: Tumor de Merkel; Carcinoma de células Merkel; Carcinoma cutáneo. (fuente: DeCS BIREME)

ABSTRACT

Merkel cell carcinoma of the skin (MCG) is a rare dermal neuroendocrine carcinoma of high malignancy. Due to its aggressiveness and very unfavorable prognosis, prompt diagnosis and multimodality therapy are essential to an adequate treatment. 3 case report in Ricardo Palma Clinic.

Key words: Merkel tumor; Merkel cell carcinoma; Cutaneous carcinoma. (source: MeSH NLM)

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de células de Merkel es un tumor primitivo cutáneo de tipo neuroendocrino, poco frecuente, de mal pronóstico y baja supervivencia, que se caracteriza por invasión ganglionar y vascular temprana, asociadas ambas a un alto porcentaje de recurrencia, dentro del primer año de extirpación tumoral. Se presenta con mayor frecuencia en adultos de raza blanca mayores de 65 años, aunque existen casos publicados en pacientes jóvenes portadores del síndrome congénito de displasia ectodérmica. La edad de aparición estaría relacionada con la depleción fisiológica de la función inmunológica tanto humoral como celular en los pacientes adultos mayores^{1,2}.

Se localiza con preferencia en áreas expuestas a la acción de los rayos ultravioletas; 55% en cabeza y cuello, 40% en miembros, y 5% en tronco³. En el 27% de los casos este tumor maligno se asocia con la existencia concomitante de otras neoplasias cutáneas como carcinoma de Bowen, carcinoma basocelular y carcinoma epidermoide.

El diagnóstico anatomopatológico es dificultoso ya que

puede ser fácilmente confundido con metástasis cutáneas de otros tumores como sarcoma de Ewing, tumor de células pequeñas de pulmón (oat cell), melanoma maligno a células pequeñas y neuroblastomas.

El diagnóstico de certeza requiere el empleo de microscopía electrónica y de la inmunohistoquímica.

Presentamos a continuación una revisión de tres casos de carcinoma de células de Merkel, diagnosticados en el laboratorio de anatomía patológica de la Clínica Ricardo Palma en los últimos cinco años.

REPORTE DE LOS CASOS

Se realizó el estudio en 3 pacientes, en la Clínica Ricardo Palma:

Caso Nº 1 : Paciente de 75 años, sexo masculino, lesión localizada en la cara de aspecto proliferativo. Foto macroscópica a menor y mayor aumento. Foto Nº1 y Foto Nº2

Caso Nº 2 : Paciente de 62 años, sexo masculino, lesión localizada en ganglio linfático de aspecto metastásico.

Caso Nº3: Paciente de 71 años, sexo femenino, localización en el miembro superior del dedo de la mano.

¹ Laboratorio de Patología de la Clínica Ricardo Palma.

² Médico Anatomopatólogo.

Citar como: Ruben Rozas-Llerena, Sixto Recavarren-Arce. Carcinoma de células de merkel. [Reporte de Caso]. Rev. Fac. Med. Hum. 2017;17(2):107-110. DOI 10.25176/RFMH.v17.n2.843

Journal home page: <http://revistas.urp.edu.pe/index.php/RFMH>

© Los autores. Este artículo es publicado por la Revista de la Facultad de Medicina Humana, Universidad Ricardo Palma. Este es un artículo de Open Access distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), que permite el uso no comercial, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que la obra original sea debidamente citadas. Para uso comercial, por favor póngase en contacto con revista.medicina@urp.pe

DISCUSIÓN

Sigmund Merkel describió en 1875 la célula que hoy lleva su nombre. El carcinoma de células de Merkel fue descrito por primera vez por Toker en 1972 con el nombre de Carcinoma trabecular cutáneo debido a sus características histoarquitectónicas^{1,2,3}.

En un principio Toker supuso que este tumor derivaba de células glandulares ecrinas poco diferenciadas, en 1978 Tang y Toker por microscopía electrónica demuestran la existencia de vesículas o gránulos de tipo neurosecretores en el citoplasma de las células malignas, y postulan su relación con la célula de Merkel. Se suceden así varias publicaciones en las cuales este tumor recibe distintos nombres: Neoplasia cutánea de células de Merkel,

apudoma cutáneo, carcinoma neuroendocrino de la piel, carcinoma primitivo de células pequeñas de la piel, carcinoma indiferenciado primario de la piel, carcinoma cutáneo de células de origen oscuro, carcinoma cutáneo primitivo de células pequeñas con diferenciación endocrina³.

Si bien el origen de este tumor aun es desconocido, se han encontrado en los últimos estudios la existencia de alteraciones citogenéticas en los cromosomas³.

Recientemente Van Gele y col. utilizando técnicas de hibridación combinada del genoma hallaron en un gran número de casos la existencia de una mutación en el brazo corto del cromosoma 10, la cual produciría la inactivación del PTEN (gen supresor de tumor²).

REPORTE DE CASO

Tabla 1. Resultados de los hallazgos clínicos.

Nº	EDAD	SEXO	LOCALIZACIÓN	MORFOLOGÍA
1	75	M	Cara	Lesión proliferativa
2	68	M	Ganglio linfático	Ganglio linfático metastásico
3	71	M	Miembro superior dedo	Lesión granulomatosa

El carcinoma de células de Merkel es un tumor infrecuente y aparece frecuente en personas de la sexta y séptima década como los casos que presentamos y no hay diferencia entre sexos. La incidencia varía entre 0.2 y 0.4 casos por 100,000 habitantes según distintos autores^{1,2,4,5}.

Aproximadamente la mitad se localizan en cabeza y cuello; en nuestros casos uno se localizó en el lecho

ungueal de un dedo de la mano, el otro en ganglio linfático metastásico.

La lesión cutánea primaria suele ser única en forma de nódulo de aspecto cupuliforme o como una placa indurada de consistencia firme, su tamaño oscila entre 0.5 y 5 cm (en general menos de 2 cm).



Figura 1. A) Lesión macroscópica del paciente; B) Lesión de aproximación macroscópica.

La imagen microscópica en dos casos consistió en una neoplasia dérmica de patrón difuso y dispuesto en pequeños nidos sólidos, constituida por una población de células indiferenciadas de núcleos grandes redondeados, con varios nucléolos y escaso citoplasma basófilo. Índice mitótico alto.

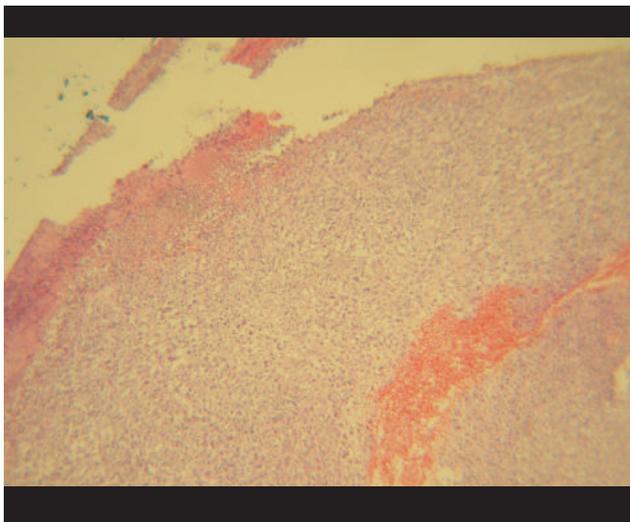


Figura 2. Lesión microscópica coloración HE (10x).

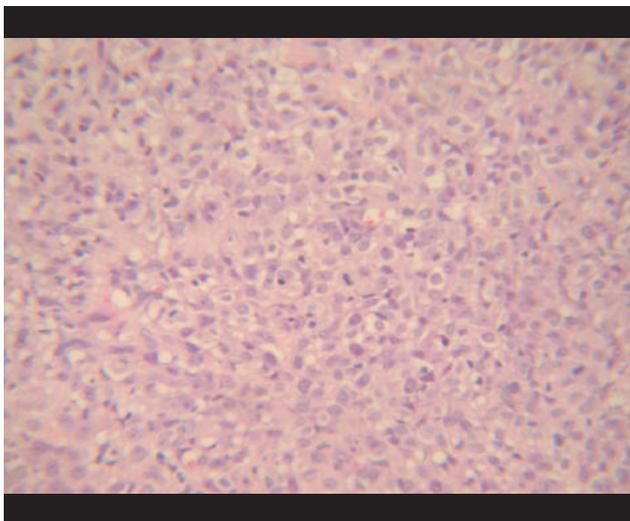


Figura 3. Lesión microscópica coloración HE (20x).

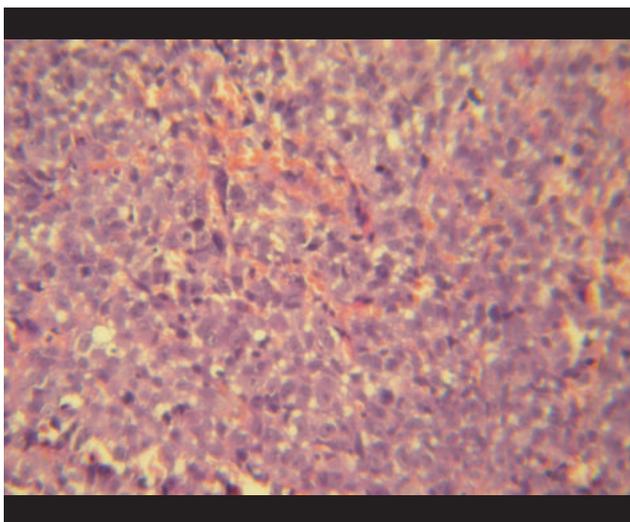


Figura 4. Lesión microscópica coloración HE (40x).

Histológicamente se observan células con escaso citoplasma acidófilo o basófilo, núcleo redondo o vesicular con cromatina finamente granulada y nucléolo prominente. El estroma contiene proliferación vascular con relleno de células endoteliales.

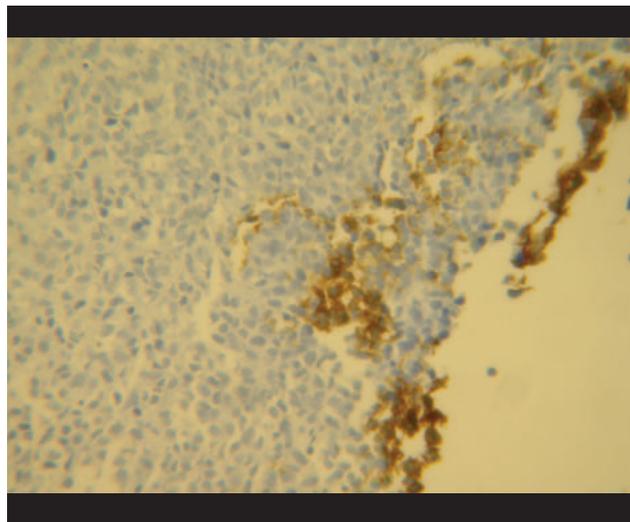


Figura 5. Inmunohistoquímica: Citoqueratina AE20 positiva.

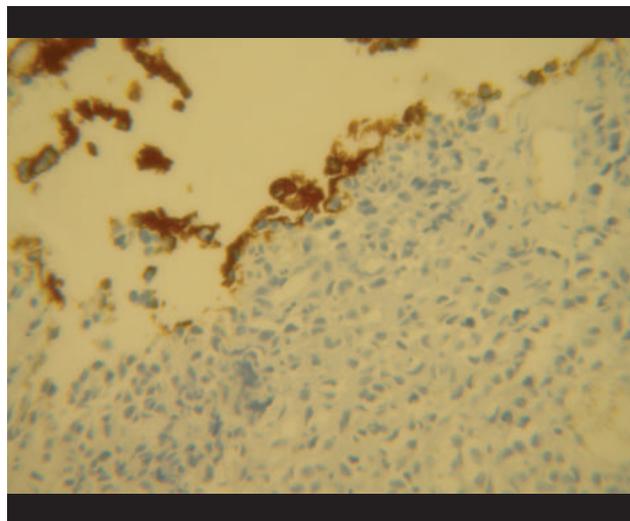


Figura 6. Inmunohistoquímica Sinaptofisina positiva.

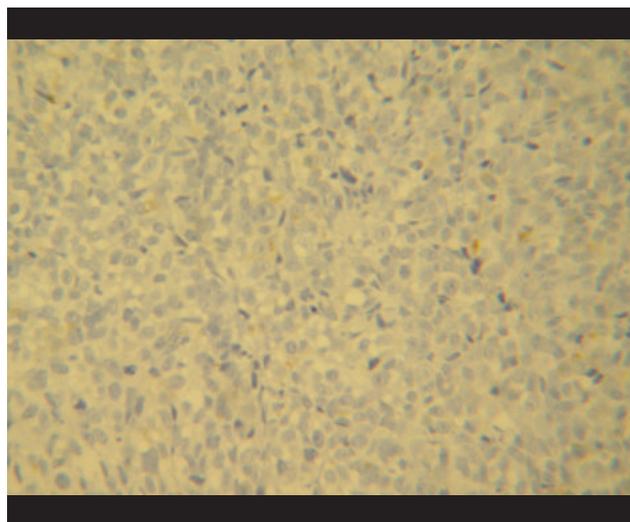


Figura 6. TTF-1 negativa para neurocarcinoma de pulmón a células pequeñas.

DISCUSIÓN

En el carcinoma de células de Merkel la pancitoqueratina (citoqueratina AE1, AE3) es positiva en todas las células, esto lo define como un carcinoma (figura 6) y la positividad de la cromogramina y la sinaptofisina lo engloban dentro del grupo de los tumores neuroendocrino (figura 7). Es característico de los tumores de Merkel que tengan la citoqueratina 20 positiva⁶. TTF-1 fue negativa para células pequeñas del pulmón.

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, con exceresis amplia de la lesión y linfadenectomía regional en pacientes con ganglios afectados clínicamente (no datos del todo concluyentes sobre la utilidad del estudio del ganglio centinela). El papel de la radioterapia adyuvante, estaría indicado en aquellos casos de afectación de márgenes y extirpación incompleta de la lesión, tanto a nivel del quirúrgico como de los ganglios linfáticos regionales. La quimioterapia únicamente podría utilizarse en aquellos casos de enfermedad diseminada^{5,6}.

En conclusión, el carcinoma de células de Merkel es un tumor infrecuente, aparece en la sexta y séptima década de la vida, sin diferencia entre sexos, la lesión cutánea primaria generalmente es única en forma de nódulo (aspecto cupuliforme o de placa indurada), el tratamiento es quirúrgico.

Financiamiento: Autofinanciamiento

Conflicto de interés: Los autores niegan tener conflictos de interés en la realización de este artículo.

Recibido: 15 de mayo del 2017

Aprobado: 16 de junio del 2017

Correspondencia: Rubén Rozas Llerena

Dirección: Calle Monserrate Este 345- Urb. Las Gardenias, Santiago de Surco

Celular: 999725616

REPORTE DE CASO

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Juan Rosai and Ackerman's. 9ª edición Surgical Pathology. 2004
2. Christopher D.M. Fletcher. Diagnostic histopathology of tumors. 3ª edición. 2007
3. Raymond L. Barnhill. M.D. M. Sc. A. Neil Crowson M.D. Textbook of dermatopathology. 2ª edición. 2004
4. Eduardo de Miguel Herran y col. Carcinoma de células de Merkel. Presentación de un caso en localización muy infrecuente. Hospital de Galdakao. España
5. Manuel Grez y col. Carcinoma de células de Merkel. Rev. Chilena de Cirugía. Vol. 56 – N° 3. 2004
6. Dr. Roberto d. Freue y Pablo J. Landi. Carcinoma de células de Merkel con metástasis cutáneas y ganglionares. Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari. 2004
7. Manuel Grez, Rodrigo Prado Artenon Salgado. Hospital Base de Curicó.
8. Eduardo de Miguel Herran. Carcinoma de Células de Merkel. Hospital de Galdakao. España.
9. Ana Kaminsky, Marina Díaz, Adriana Gurfienkiel. Carcinoma de células de Merkel
10. José Añon Requena. M Jesus Palomino Gonzales, José Perez Requena, Rosario Guerrero Cangui. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario "PUERTA DEL MAR"(Cadiz – España).

Indizado en:
latindex

<http://www.latindex.org/latindex/ficha?folio=14280>

