

Universidad de Ciencias Médicas de La Habana (UCMH)
Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR)

Carcinoma de células de Merkel. Presentación de un caso

Merkel - cell carcinoma. Case presentation

René Guarnaluse Brooks^I, Julio Jesús Jiménez Galainena^{II}, Graciela Patricia Torriani Mendoza^{III}

^I Profesor de Mérito. Profesor Titular Consultante. Investigador Titular. E.mail: reneguar@infomed.sld.cu

^{II} Especialista Segundo Grado Anatomía Patológica. Investigador agregado. Instructor. E.mail: julio.jimenez@infomed.sld.cu

^{III} Licenciada en Biología. Especialista en Citodiagnóstico. Aspirante a Investigador. E.mail: patricia@cngen.sld.cu

RESUMEN

Introducción: el Carcinoma de Células de Merkel es una neoplasia cutánea, maligna, poco frecuente, de rápido crecimiento y con gran capacidad metastizante. Se presenta en la cabeza, cuello, brazos, y piernas que han estado expuestos al sol. Se puede diferenciar clínica e histológicamente de los carcinomas de las glándulas sudoríparas, carcinoma de células pequeñas, melanoma y en general de lesiones cutáneas.

Objetivo: describir un caso de Carcinoma de Células de Merkel y exponerlo ante la comunidad científica.

Presentación del caso. paciente femenina de 89 años, con antecedentes de salud, quien acude a consulta por una lesión neoplásica en el ala derecha de la nariz de 2,5 cm de diámetro y 3 meses de evolución. Se decidió hacer biopsia previa por las características visibles que presentaba la lesión, con evolución postoperatoria satisfactoria.

Conclusiones: el Carcinoma de Células de Merkel es una enfermedad poco frecuente, agresiva. Al examen histopatológico e inmunohistoquímico se corrobora el diagnóstico presuntivo.

Palabras clave: Merkel, inmunohistoquímica, neoplasia, carcinoma.

ABSTRACT

Introduction: the Merkel cell carcinoma is a rare cutaneous malignant neoplasm with fast growing and a great metastatic capacity. The Merkel cell carcinoma may be presented in head, neck, arms and legs previously exposures to sun. Clinical and Histological can be differentiated from sudoriparous gland, small cell carcinoma, melanoma and in general other cutaneous diseases.

Objective: to describe a Merkel cell carcinoma case and show it to the scientific community.

Case presentation: we present a female patient, white, 89 years old, with healthy antecedents coming to our outpatient consult due to neoplastic lesion in the right nasal wing of 2.5 Cm diameter and three month evolution. It was decided to perform a previously biopsy because the lesion observed characteristics with post surgery satisfactory evolution.

Conclusions: the Merkel cell carcinoma is an aggressive and low frequently disease, The histopathology and immune- histochemical study confirmed the presumptive diagnosis.

Key words: Merkel, Immunohistochemistry, carcinoma, neoplasia.

INTRODUCCIÓN

El Carcinoma de Células de Merkel se origina de las células intraepiteliales de la piel. El origen de estas células es aún controversial, pero evidencias actuales avalan su procedencia a partir de las células de la epidermis.

Es una neoplasia cutánea rara, que se pone de manifiesto como una lesión nodular eritematosa de rápido crecimiento, con márgenes difusos, aunque con un alto índice mitótico y gran agresividad.¹ Puede ser roja, rosada o azulada, variando en tamaño y localización, siendo la más frecuente en la cabeza, cuello, los brazos y piernas que han estado expuestos al sol.² El diagnóstico diferencial incluye el Carcinoma de células basales, Linfomas, Neuroblastoma del adulto, Melanoma y Carcinoma de pulmón de células pequeñas metastático.³

El Carcinoma de Células de Merkel es positivo para tinciones epiteliales como CK 20 y el Antígeno de Membrana Epitelial (EMA) y neuroendocrinos como la Enolasa Neuroespecífica (NSE) y la Cromogranina A.⁴

Sin embargo, a pesar de estos métodos, es imposible en ocasiones diferenciar entre un Carcinoma de Células de Merkel y una metástasis cutánea de un cáncer de células pequeñas, conociendo que las metástasis cutáneas de carcinomas neuroendocrinos viscerales se presentan en 2% de los casos.⁵

El tratamiento se basa principalmente en el diagnóstico temprano, la resección quirúrgica adecuada con márgenes suficientes y radioterapia. Se puede lograr el control del tumor y una sobrevida a largo plazo.

OBJETIVO

Describir un caso de Carcinoma de Células de Merkel y exponerlo ante la comunidad científica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de 89 años de edad con antecedentes de salud, acude a la consulta por una lesión cutánea en el ala nasal derecha que crece con rapidez hasta 2,5 cm de diámetro. Se procedió a realizar la biopsia previa por las características visibles que presentaba la lesión, bajo anestesia local con asepsia en el campo operatorio.

La muestra fue enviada al Dpto. de Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR) para realizar diagnóstico histopatológico e inmunohistoquímico; el resultado del estudio confirmó que se trataba de un Carcinoma de Células de Merkel con los bordes de sección quirúrgicos comprometidos. (Figura 1).

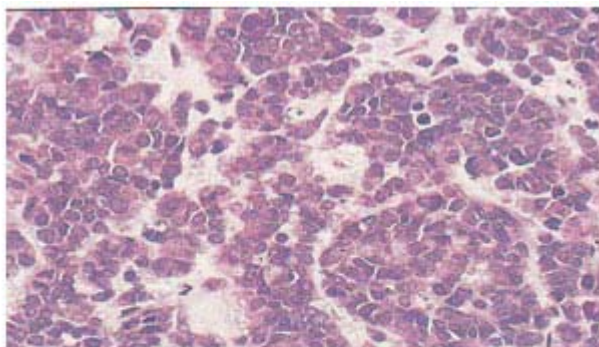


Figura 1. Carcinoma de Células de Merkel. Se observan núcleos prominentes, cromatina dispersa y alto grado de mitosis. (Hematoxilina-Eosina).

Inmunohistoquímica (IHQ):

Se empleó una batería de IHQ en la forma siguiente y con el resultado específico:

El Antígeno de Membrana Epitelial (EMA), la Citokeratina (CK) (AE1/AE3), la Enolasa Neuroespecífica (NSE), la Sinaptofisina (SNP), la Cromogranina A y el Ki 67 dieron positivas. (Figuras 2 y 3).

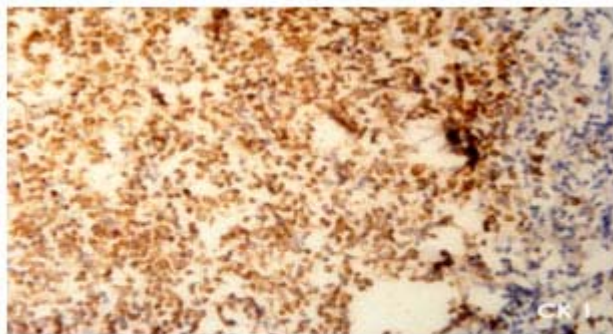


Figura 2. Citokeratina Positiva. Tinción citoplasmática.

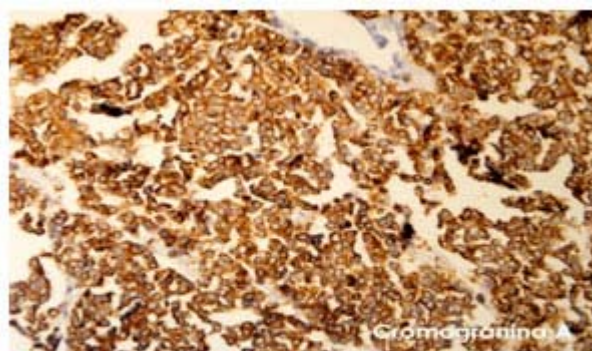


Figura 3. Cromogranina A Positiva. Tinción granular citoplasmática.

La citokeratina 7, el S- 100, el LCA, la Desmina, el CD 99, Neurofilamentos y HMB - 45 fueron negativos, por lo tanto se descartan los linfomas, los PNET, los rabdomyosarcomas y los melanomas.

DISCUSIÓN

El término Carcinoma de Células de Merkel (CCM), conocido como cáncer neuroendocrino de la piel, es un tipo de enfermedad poco común en el cual se presentan células malignas en la piel o debajo de ella.⁶

Descrito por primera vez por Toker (1972), quien equivocadamente lo denominó "Carcinoma trabecular" pues la disposición de las trabéculas es una de las formas de presentación de esta neoplasia.

El CCM es raro, hasta el año 2010 sólo había unos 700 casos reportados en la literatura médica. La mayoría de los casos ocurrió en pacientes cuya edad oscilaba entre los 60 y 70 años de edad.^{7,8} El caso que nos involucra tiene 89 años lo que nos dice que la edad no es un factor determinante.

Coincidimos en lo que algunos autores refieren: Que esta enfermedad suele presentarse en individuos de raza blanca y edad avanzada.^{9,10}

El diagnóstico se realizó a través del estudio histopatológico e inmunohistoquímico. El CCM expresa marcadores neuroendocrinos para citokeratinas epiteliales, los cuales permiten diferenciarlo de otros tumores.¹¹

La ENE (enolasa neuroespecífica) es el marcador más constante (60 - 100%) descrito en el CCM. Dentro de las citokeratinas, la predominante es la ck20, la cual es positiva en 97% de los casos,¹² no coincidiendo con nuestro reporte, ya que la ck20 dio negativo.

Existen reportes que informan 50% de curación total. Nuestro caso nos dice que a pesar de sus 89 años, la paciente tiene un pronóstico favorable confirmado por el estudio de histopatología e inmunohistoquímica.

CONCLUSIONES

La paciente tuvo un pronóstico favorable confirmado por el estudio de histopatología e inmunohistoquímica, lo que demuestra que a pesar de la agresividad del Carcinoma de Células de Merkel, se puede lograr tener el control del tumor y una sobrevida a largo plazo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Iggo A, Muir AR. "The structure and function of a slowly adapting touch corpuscle in hairy skin". *Journal of Physiology*. London. 1969; 200: 763-796.
2. Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM. *Principles of Neural Science*. 4th ed. New York: McGraw-Hill; 2000, p.433.
3. Heath M, Jaimes N, Lemos B, Mostaghimi A, Wang L, Peñas P y col. Clinical Characteristics of Merkel cell carcinoma at diagnosis in 195 patients: The AEIOU features. *J AM. Acad. Dermatol*. 2008; 58: 375-81.
4. Pérez JAP, Torres SM, Montoya DL. *Revista SECIB*. 2005;4: 74-89.
5. Dinh V, Feun L, Elgart G, Savaraji N, Merkel cell carcinomas *Hematology. Oncol. Clin.North AM*. 2007; 21: 527-54.
6. García-Salces I, Cortázar Vallet J, Sánchez Salas P, Pérez Pelagay J, Agurruza Laramendi JM, Grasa Jordá M y col. Tumor de Merkel: Estudio clínico, histológico, inmunohistoquímico y sub microscópico. *Med. Cutan Iber. Lat Am*. 2008; 36: 13-17.
7. Llomba B, Monteagudo C, López Guerrero J. Clinicopathological and immunohistochemical analysis of 20 cases of Merkel cell carcinoma in search of Prognostic markers. *Histopath*. 2005; 46:48 (2):43-7.
8. Hennessy S, Vereecken P. Management of Merkel Tumours: an evidence- based review. *Curr Opin Oncol*. 2008; 20: 280-6.

9. Papamichail M, Nikolaidis N, Glava C, Lentzas I, Marmagkiollis K. Merkel cell carcinoma of the upper extremity. Case report and an update. *World J. Surg Oncol.* 2008; 6:32.

10. Calder K, Coplowitz S, Schlander S. A case series and immunophenotypic analysis of CK 20 (-)/ CK 7 (+) primary neuroendocrine carcinoma of the skin. *J. Cutan Pathol.* 2007; 34(12):918-23.

11. Beer T. Merkel cell Carcinoma with CK 20 negative and CK 7 positive immunostaining. *J. Cutan Pathol.* 2009; 36(3):385-6.

12. Chan JK, Suste S, Weni BM, Tsang WY, Chan JB, La AL. Citokerati 20 immunoreactivit distinguishes Merkel cell (Primary cutaneous neuroendocrine) carcinoma and salivary glands Small cell Carcinomas from small cell carcinomas of various sites. *AM J. Surg Pathol.* 1997; 21(2):226-34.

Recibido: 17 de julio de 2013

Aprobado: 15 de noviembre de 2013