

Tumoración ulcerada eritematoviolácea en pierna derecha

J. Blasco Melguizo, R. Ruiz Villaverde, F. Mendoza Guil y R. Naranjo Sintes

Servicio de Dermatología M-Q y Venereología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 81 años de edad, sin antecedentes familiares de interés, con antecedentes personales de hemiplejia derecha por accidente cardiovascular (ACV) isquémico, artromialgias generalizadas por artrosis y alergia a la penicilina. Se encontraba en tratamiento domiciliario con nimodipino, metamizol magnésico y furosemida vía oral. La paciente acudió a urgencias por presentar gran tumoración, de rápido crecimiento en cara anterolateral de pierna derecha, junto con importante edema e inflamación de la extremidad (fig. 1); también refirió la aparición de pequeños nódulos dolorosos a nivel inguinal derecho.

En la exploración se observó tumoración vegetante, ulcerada, de color rojo-violáceo, exudativa, de aproximadamente 3-4 cm de tamaño y dolorosa a la palpación (fig. 2); además presentaba otras lesiones similares de menor tamaño al lado de la primera y en la extremidad contralateral (fig. 3), junto con intenso linfedema que afectaba a toda la pierna.

En la exploración por órganos y aparatos se detectaron adenopatías de pequeño tamaño en número de 3, adheridas a planos profundos y dolorosas a la palpación, localizadas en región inguinal derecha; también se evidenció dolor a la palpación en hipocondrio derecho y epigastrio, sin hallarse visceromegalias.

Se solicitó hemograma con velocidad de sedimentación globular (VSG), bioquímica general, en la que destacó lacticodeshidrogenasa (LDH) de 1.300 UI/l, electrocardiograma (ECG) y estudio de extensión mediante tomografía axial computarizada (TAC) craneoencefálica y toracoabdominal, en donde se confirmaron adenopatías inguinales derechas, con infiltración nodal pélvica, obturadora e iliaca, así como hipodensidad en áreas de núcleos de la base izquierdos, con edema vasogénico adyacente, en relación con infarto antiguo, sin visualizar signos sugerentes de lesión focal cerebral.

Se realizó biopsia cutánea, cuyo diagnóstico macroscópico fue de lesión nodular de aspecto carnoso y color parduzco. El estudio histopatológico demostró cúmulos de pequeñas células con escaso citoplasma, separados por gruesos cordones trabeculares y zonas de necrosis en dermis, con prolongaciones hacia tejidos más profundos. La inmunohistoquímica fue positiva para EMS y cromogranina.



Fig. 1. Tumoración de características inflamatorias, de rápido crecimiento, con gran edema que afecta a toda la extremidad inferior derecha.



Fig. 3. Nódulos eritematosos aislados en extremidad contralateral.



Fig. 2. Tumoración fungosa, ulcerada, de color rojo-violáceo, exudativa. Se observan nódulos satélites alrededor de la lesión primaria.

Diagnóstico

La paciente se diagnosticó de merkeloma o carcinoma de células de Merkel.

Evolución

Durante su estancia hospitalaria la paciente fue revisada por los servicios de Cirugía y Oncología, descartando la intervención quirúrgica, radioterapia y ciclos de quimioterapia, dado el avanzado estadio y extensión de la enfermedad. La paciente fue remitida a la Unidad de Cuidados Paliativos para su seguimiento y control sintomático.

Comentario

El merkeloma, también denominado carcinoma de células de Merkel, es un tumor neuroendocrino¹, poco frecuente, descrito inicialmente por Toker en 1972 como carcinoma trabecular de la piel. Se origina a partir de las células claras de la capa basal de la epidermis, cuyo origen es la cresta neural; éstas actúan como mecanorreceptores cutáneos, además de presentar gránulos neurosecretores que contienen diversas hormonas polipeptídicas.

Este tumor se caracteriza por su gran agresividad, tendencia a la recidiva local y capacidad metastásica ganglionar². Afecta a pacientes de edad avanzada (69 años de edad media), de raza blanca y se manifiesta en áreas fotoexpuestas como cabeza, cuello y en raras ocasiones en extremidades sobre lesiones actínicas previas y con predominio en el sexo femenino^{1,3}.

Clínicamente se describen nódulos o placas eritemato-violáceas, asintomáticas, de márgenes irregulares y difusos, induradas, con telangiectasias en superficie, que evolucionan hacia la ulceración y formación de nódulos satélites. Su tamaño es variable; en ocasiones pueden llegar a ser de gran longitud⁴. Con frecuencia se extiende a los ganglios linfáticos regionales⁵ con posterior propagación a distancia y afectación de órganos internos como el pulmón, hígado y huesos. Existen casos raros descritos de carcinomas de células de Merkel en ganglios linfáticos, sin evidencia de tumor cutáneo primario. Distintos estudios describen un aumento del riesgo de padecer una segunda neoplasia epitelial, como adenocarcinomas, carcinomas epidermoides, basocelulares e incluso enfermedad de Bowen^{6,7}.

El diagnóstico de esta entidad se basa en el estudio histopatológico e inmunohistoquímico⁸. La histología revela la existencia de células claras de pequeño y mediano tamaño, pleomórficas, con mitosis atípicas, agrupadas en nidos separados por trabéculas de tejido conectivo, con áreas hemorrágicas y de necrosis. Afecta a dermis, tejido celular subcutáneo y planos musculares, con infiltración de vasos sanguíneos y linfáticos. La inmunohistoquímica es positiva para citoqueratinas, vimentina, NSE, cromogranina y neurofilamentos¹. También se han estudiado diversos marcadores biológicos como la oncoproteína *c-myc*, sin obtener resultados concluyentes⁹. Además es necesario

realizar un completo estudio de extensión mediante TAC, ultrasonidos o gammagrafía con un análogo de la somastotatina, marcado con un isótopo radiactivo para detectar posibles metástasis a distancia.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, melanoma amelanótico⁸, carcinoma de las glándulas sudoríparas, linfomas cutáneos y metástasis cutáneas de diversos tumores viscerales.

El pronóstico dependerá de la agresividad individual del tumor, diagnóstico precoz, estadio del tumor, existencia de metástasis locales y a distancia, sexo y edad del paciente, peor pronóstico en varones mayores de 65 años, tamaño del tumor primario y tratamientos realizados^{3,10}. Habitualmente tiene un mal pronóstico¹¹ y hasta un tercio de los pacientes fallecen por la enfermedad, aunque en la literatura se han descrito casos poco habituales de regresión espontánea de las lesiones.

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con amplios márgenes de seguridad, de forma aislada o en combinación con radioterapia y/o poliquimioterapia en casos de afectación sistémica o pacientes no candidatos a la cirugía tradicional, utilizando diversas pautas: VP-16, cisplatino, doxorubicina y bleomicina o ciclosfamida, vincristina y prednisona^{5,12,13}. En la actualidad también se emplea la cirugía micrográfica de Mohs, de utilidad en zonas estéticas y mucosas, que junto a la radioterapia permite el control local de la enfermedad^{12,14}. Debido a la gran agresividad, mal pronóstico y tendencia metastásica de este tumor es fundamental el diagnóstico precoz de este tipo de lesiones que nos permita realizar un tratamiento adecuado en estadios tempranos y evitar futuras complicaciones y tratamientos más agresivos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Helmbold P, Schroter S, Holzhausen HJ, Hartschuh W, Marsch WC. Merkel cell carcinoma: a diagnostic and therapeutic challenge. Chirurg 2001;72:396-401.
2. Akhtar S, Ozk KK, Wright J. Merkel cell carcinoma: Report of 10 cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol 2000;43:755-67.
3. Medina-Franco H, Urist MM, Fiveash J, Heslin MJ, Bland KI, Beenken SW. Multimodality treatment of Merkel cell carcinoma: case series and literature review of 1,024 cases. Ann Surg Oncol 2001;8:204-8.
4. Hapcić K, Panchal J, Stewart J, Levine N. Giant Merkel cell carcinoma involving the upper extremity. Dermatol Surg 2001;27:493-4.
5. Coit DG. Merkel cell carcinoma. Ann Surg Oncol 2001;8:99-102.
6. Walsh NM. Primary neuroendocrine (Merkel cell) carcinoma of the skin: morphologic diversity and implications thereof. Hum Pathol 2001;32:680-9.
7. Brenner B, Sulkes A, Rakowsky E, Feinmesser M, Yukelson A, Bar-Haim E, et al. Second neoplasms in patients with Merkel cell carcinoma. Cancer 2001;91:1358-62.
8. Fang X, Wang Z, Li Y. Cutaneous neuroendocrine (Merkel cell) carcinoma occurred after resection of malignant melanoma. J Dermatol 2001;28:153-7.
9. Jemec B, Chana J, Grover R, Grobelaar AO. The Merkel cell carcinoma: survival and oncogene markers. J Eur Acad Dermatol Venereol 2000;14:400-4.
10. Tai PT, Yu E, Tonita J, Gilchrist J. Merkel cell carcinoma of the skin. J Cutan Med Surg 2000;4:186-95.
11. Chiarelli TG, Grant-Kels JM, Sporn JR, Rezuke WN, Whalen JD. Unusual presentation of a Merkel cell carcinoma. J Am Acad Dermatol 2000;42: 366-70.
12. Gollard R, Weber R, Kosty MP, Greenway HT, Massullo V, Humberson C. Merkel cell carcinoma: review of 22 cases with surgical, pathologic, and therapeutic considerations. Cancer 2000;88:1842-51.
13. Reiffers-Mettelock J, Ries F. A Merkel cell carcinoma of the skin. Bull Soc Sci Med Grand Duche Luxemb 2001;1:39-45.
14. Snow SN, Larson PO, Hardy S, Bentz M, Madjar D, Landeck A, et al. Merkel cell carcinoma of the skin and mucosa: report of 12 cutaneous cases with 2 cases arising from the nasal mucosa. Dermatol Surg 2001;27:165-70.