



## SITUACIONES CLÍNICAS

# Tumor de Merkel en atención primaria

M.C. Borraz-Ordás<sup>a,\*</sup>, J. Pacheco-Arroyo<sup>a</sup> y T. Díaz-Corpas<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Medicina de Familia y Comunitaria, Centro de Salud Fuente San Luis, Hospital Dr. Peset, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Dr. Peset, Valencia, España

Recibido el 23 de febrero de 2011; aceptado el 5 de junio de 2011

Disponible en Internet el 20 de octubre de 2011

### PALABRAS CLAVE

Antebrazo;  
Nódulo;  
Tumor de Merkel

### KEYWORDS

Forearm;  
Nodule;  
Merkel tumour

**Resumen** El tumor de células de Merkel es una neoplasia maligna cutánea de origen neuroendocrino muy poco frecuente. Afecta principalmente a mujeres mayores de cincuenta años, se localiza por lo general en zonas fotoexpuestas, suele ser asintomático y de rápido crecimiento, presenta un elevado porcentaje de recurrencias y metástasis, siendo el lugar más frecuente de diseminación la piel, seguido por los ganglios regionales. Su tratamiento está aún en controversia.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 76 años con un nódulo eritematoso en antebrazo derecho que presenta una evolución tórpida siendo el diagnóstico final un tumor de Merkel y que tras el tratamiento mantiene una buena evolución.

© 2011 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

### Merkel cell carcinoma in primary care

**Abstract** Merkel cell tumour is a rare malignant cutaneous neoplasm of neuroendocrine origin. It mainly affects women over 50, is generally located in photo-exposed areas, is normally asymptomatic and of rapid growth. It has a high percentage of recurrences and metastasis, with the most frequent sites of dissemination being the skin, followed by the regional lymph nodes. Its treatment is still controversial.

We report a clinical case of a 76-year-old woman with erythematous nodule in the right forearm that was not responding to treatment. The final diagnosis was a Merkel tumour and after the treatment it shows good progress.

© 2011 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

## Introducción

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es una tumoración de origen neuroendocrino poco frecuente, su incidencia está aumentando progresivamente desde 1986 triplicándose en los últimos 15 años, 0,45 casos por 100.00 habitantes en 2002 en EE.UU. Afecta con más frecuencia a individuos de

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cborraz@ono.com (M.C. Borraz-Ordás).



**Figura 1** Lesión nodular eritematosa con periferia violácea de aproximadamente 1 cm de diámetro en antebrazo derecho.

raza blanca y mayores de 50 años, sin predominancia del sexo<sup>1</sup>. El principal factor etiológico es la exposición solar en zonas fotoexpuestas principalmente cabeza, cara y cuello. Otros factores de riesgo asociados son la inmunosupresión, coexistencia de otras neoplasias, exposición al arsénico, determinadas anomalías cromosómicas como la delección del brazo corto del cromosoma 1 (1p36)<sup>2</sup>. Recientemente Feng et al<sup>3</sup> han descubierto un nuevo poliomavirus denominado poliomavirus de células Merkel (MCPyV o MCV) que está integrado en el genoma del 70% de CCM. Clínicamente se caracteriza por ser asintomático, presentándose como un nódulo cutáneo o subcutáneo eritamovioláceo, no doloroso, de predominio en zonas fotoexpuestas y de rápido crecimiento. El diagnóstico definitivo se establece mediante el estudio histológico e inmunohistoquímico. De carácter agresivo, habitualmente se diagnostica en estadios avanzados, por lo que existen pocas posibilidades terapéuticas, siendo necesarios más estudios para poder determinar una estrategia terapéutica óptima adecuada<sup>4,5</sup>. Presenta una alta propensión a la recurrencia post tratamiento.

## Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 76 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, artrosis, glaucoma y un nevus no neoplásico en el cuello. Seguía tratamiento habitual con enalapril/hidroclorotiazida, simvastatina y glucosamida. No refería hábitos tóxicos ni intervenciones quirúrgicas. Habita en ático con jardín y no tiene animales domésticos.

La paciente acude a la consulta de atención primaria por un cuadro presincopal y se objetiva de forma casual una lesión papular eritematoviolácea de 1 cm de diámetro en antebrazo derecho (fig. 1), que la paciente atribuye a una picadura de un mosquito tigre y no presenta signos de sobreinfección, linfangitis ni adenopatías locorregionales. Se pauta tratamiento corticoideo tópico sin mejoría del cuadro. Ante la evolución tórpida del mismo y bajo la sospecha clínica de un botón de oriente se deriva a Dermatología para estudio.



**Figura 2** Lesión tumoral de coloración eritematosa con base algo violácea de unos 4x3 cm de tamaño bien delimitada.

En el servicio de Dermatología, inicialmente en la exploración física describen una lesión eritematosa de 2 cm de diámetro en dorso de antebrazo derecho sospechando leishmaniasis cutánea y solicitan una biopsia cutánea que se informa como infiltrado difuso de células plasmáticas, pendiente de inmunohistoquímica por kappa y lambda y en la que no se visualizan leishmanias. Ante estos resultados se solicita una analítica con bioquímica básica, morfología de sangre periférica y poblaciones linfocitarias, proteinograma, beta 2 microglobulina I y serología para borrelia y lúes.

Al mes de evolución, Dermatología describe la lesión como una superficie palpable de 3 x 3 cm con superficie eritemato congestiva poliglobulada con periferia violácea. A los 2 meses es una lesión tumoral de coloración eritematosa con base algo violácea de unos 4 x 3 cm de tamaño bien delimitada (fig. 2). No se palpan adenopatías locorregionales ni contralaterales, ni visceromegalias.

Los resultados analíticos son negativos y en la anatomía patológica informan de núcleos prominentes con varios nucléolos, citoplasma escaso, cromatina dispersa y alto grado de mitosis, compatible todo ello con un tumor de Merkel.

El caso es estudiado por el comité de tumores decidiendo exéresis amplia con biopsia del ganglio centinela y radioterapia postoperatoria. La anatomía patológica posterior a la cirugía se informa de carcinoma de células de Merkel con bordes limpios y ganglio centinela negativo. Ante estos hallazgos deciden continuar con tratamiento de cuatro ciclos de radioterapia de consolidación.

La paciente presenta en la actualidad únicamente una cicatriz y una braquialgia derecha como secuelas, está en tratamiento rehabilitador y analgésico por la neuropatía, presenta una buena evolución sin signos de recidiva y con marcadores tumorales negativos.

## Discusión

El tumor de Merkel es una entidad clínica cutánea muy poco frecuente de origen neuroendocrino, maligna y con alta agresividad. Afecta más a poblaciones caucásicas y a mayores de 50 años. Generalmente no se plantea como primer diagnóstico, en la mayoría de las ocasiones se postulan

otras patologías como quistes epidérmicos (32%), lipoma (6%), dermatofibroma o fibroma (4%), lesión vascular (4%)<sup>2</sup>. Las metástasis a distancia establecen el estadiaje siendo la piel el lugar más frecuente seguido de ganglios linfáticos regionales, hígado, pulmones, hueso, cerebro. En el tratamiento se incluyen la cirugía amplia con biopsia del ganglio centinela, radioterapia, quimioterapia, pero no hay un protocolo de actuación establecido<sup>4-6</sup>. Las tasas de recaída y supervivencia varían ampliamente en la bibliografía, algunos autores lo cifran entre el 23 y 80%<sup>2,7</sup>.

Nuestra paciente, como hemos expuesto en el caso clínico, cumple criterios de carcinoma de Merkel pero dada su presentación clínica atípica como una probable picadura, sólo la anatomía patológica nos dio el diagnóstico definitivo tras excluir otras patologías. Presenta algunos de los factores de buen pronóstico como son el diagnóstico temprano, no tiene compromiso ganglionar, es de sexo femenino y hay ausencia de comorbilidad.

Este caso nos obliga a mantener una actitud vigilante ante cualquier patología dermatológica, especialmente nodular, que se presente en nuestra consulta, intentando evitar demoras en el diagnóstico, que pudieran favorecer la aparición de metástasis a distancia, y el inicio tardío del tratamiento adecuado. A pesar de ello, la importancia que concedemos estriba en la necesidad de no excluir nunca las patologías poco prevalentes, entre los posibles diagnósticos diferenciales de cualquier nódulo, por banal que pueda parecer inicialmente.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Agradecimientos

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica del Hospital Dr. Peset.

## Bibliografía

1. Hogdson NC. Merkel cell carcinoma: changing incidence trends. *J Surg Oncol.* 2005;89:1-4.
2. Perez JA, Torres M, Montoya L. Carcinoma de células de Merkel. *Cuad Cir.* 2008;22:64-72.
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. Bailey T, Fung M, Gandour-Edwards R, Ellis W, Schrot R. Clinical emergence of neurometastatic merkel cell carcinoma: a surgical case series and literature review. *J Neurooncol.* 2010 jul (online), doi:10.1007/s11060-010-0304-8.
5. Girard C, Guillot B. Carcinome à cellules de Merkel: prise en charge actuelle. *Ann Dermatol Venerol.* 2010;137:402-7.
6. Kaae J, Hansen AV, Biggar RJ, Boyd HA, Moore PS, Wohlfahrt J, et al. Merkel cell carcinoma: incidence, mortality, and risk of other cancers. *J Natl Cancer Inst.* 2010 Jun 2;102:793-801.
7. Lien MH, Baldwin BT, Thareja SK, Fenske NA. Merkel cell carcinoma: clinical characteristics, markers, staging and treatment. *J Drugs Dermatol.* 2010 Jul;9:779-84.