

Medicent Electrón. 2017 abr.-jun.;21(2)

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS  
«DR. SERAFÍN RUIZ DE ZÁRATE RUIZ»  
SANTA CLARA, VILLA CLARA

## INFORME DE CASO

### Carcinoma de células de Merkel: a propósito de un caso

#### Merkel cell carcinoma: a case report

José Ramón Rodríguez Morales, Milagros García Rivero

Universidad de Ciencias Médicas Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz. Santa Clara, Villa Clara. Cuba  
Correo electrónico: [jr358535@gmail.com](mailto:jr358535@gmail.com)

#### RESUMEN

El carcinoma de células de Merkel es un tumor poco frecuente, con un curso evolutivo muy agresivo que con frecuencia origina recidivas locoregionales y metástasis. Se asienta predominantemente en zonas fotoexpuestas en pacientes ancianos. Su incidencia se ha cuadruplicado en las últimas décadas debido al envejecimiento de la población y a un mayor diagnóstico, gracias al uso de técnicas inmunohistoquímicas. La patogénesis del carcinoma de células de Merkel no está precisada, pero la radiación ultravioleta, la inmunosupresión y la presencia del poliomavirus en el genoma del tumor parecen desempeñar un papel fundamental en el desarrollo de esta neoplasia. El objetivo de este artículo es presentar un caso clínico de la historia natural de este infrecuente tumor cutáneo, a la vez que detallar aspectos histológicos e inmunohistoquímicos necesarios para su diagnóstico y estadificación, por su importante trascendencia en el pronóstico de estos pacientes.

*DeCS:* carcinoma de células de Merkel/cirugía.

#### ABSTRACT

Merkel cell carcinoma is an infrequent tumor which has a very aggressive evolution and a high propensity for locoregional recurrences and metastases. Sun-exposed areas are mainly affected, especially in elderly people. Its incidence has quadrupled in the last decades due to population ageing and thanks to immunohistochemistry techniques that have allowed a higher number of people diagnosed. Pathogenesis of Merkel cell carcinoma is not precise, but ultraviolet radiation, immunosuppression and presence of polyomavirus in the tumor genome seem to play an important role in the development of this neoplasm. The aim of this article is to report a clinical case of the natural history of this rare skin tumor, as well as, to explain in detail some histologic and

immunohistochemical features necessary for its diagnosis and staging, given its great importance in establishing a prognosis for these patients.

*DeCS:* carcinoma Merkel cell/surgery.

El carcinoma de células de Merkel (CCM), merkeloma o carcinoma neuroendocrino cutáneo, es un raro tumor primario que se origina en las células de Merkel, subpoblación celular neuroendocrina cutánea que, asociadas a terminaciones nerviosas, actúan como receptores tras un estímulo mecánico.<sup>1</sup>

Fue Friedrich Sigmund Merkel, patólogo alemán, el primero en describir la célula de Merkel normal en 1875, como una «célula clara en la unión dermoepidérmica no queratinocítica, no dendrítica, en íntima proximidad con fibras nerviosas mielinizadas», la cual encontró en el hocico de los cerdos, gansos y patos; postuló que estas células actuaban como elementos mecanorreceptores en estos animales, y las llamó «células táctiles». En la actualidad, el origen de esta célula permanece sin confirmar; dos teorías, científicamente fundamentadas, apuntan hacia dos posibles patogenias: la primera afirma su surgimiento en la cresta neural, de la misma forma que el resto de las células del sistema neuroendocrino periférico; sin embargo, otra teoría plantea, con mucha fuerza, su origen en las células madres, con capacidad de diferenciación epitelial y neuroendocrina, situadas en la capa basal de la piel.<sup>2,3</sup>

El CCM afecta a personas de edad avanzada, con una edad media de 65 años, aunque se han descrito varios casos en los que la edad era inferior a la esperada, sobre todo en pacientes postrasplantados de un órgano sólido, que se encontraban recibiendo terapia inmunosupresora o en pacientes tratados con globulina antitimocito y ciclosporina, por padecer anemia aplásica.<sup>4</sup>

### Presentación de caso

Paciente de 76 años, femenina, blanca, con antecedentes de padecer de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), que acude a la consulta multidisciplinaria de tumores periféricos por presentar una lesión multinodular en la piel de cuello, que en solo dos meses había duplicado su tamaño (Figura 1).



**Figura 1.** Aspecto macroscópico del carcinoma de células de Merkel.

Al realizar el examen físico, se observa una lesión multinodular, firme, de rápido crecimiento, indolora, de color castaño rojizo, que mide 5x3 cm. La piel que cubre la lesión es lisa y brillante; se examinan las cadenas ganglionares regionales y no se palpan adenomegalias. No se encuentran

evidencias de metástasis a órganos distantes. El informe anatomopatológico describe un carcinoma de células de Merkel, alejado de los márgenes de la sección quirúrgica.

Se estaba como un T2 No Mo, etapa clínica I.

En la consulta multidisciplinaria de tumores periféricos se define la siguiente estrategia de tratamiento: escisión amplia con margen lateral de 2 cm, y en profundidad se incluyó la fascia superficial, más radioterapia adyuvante a la cirugía.

La familia decidió no irradiar a la paciente, cuyo tumor recidivó a los tres meses de operada, y falleció a consecuencia de metástasis pulmonar cinco meses después de diagnosticada la recidiva.

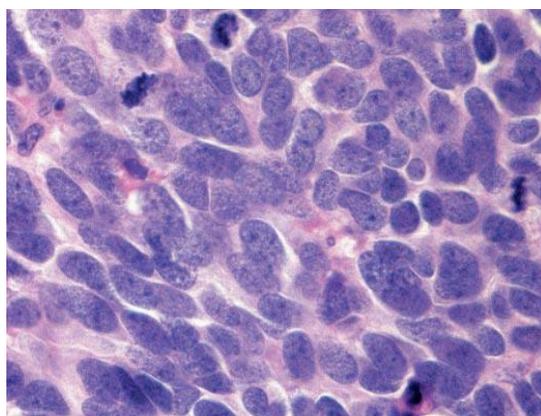
## Comentario

Según los datos del *Surveillance, Epidemiology and End Results (SEER) Program*, desde 1986 a 2001, la incidencia anual ajustada por edad del CCM en los Estados Unidos se triplicó de 0,15 a 0,44 por 100 000 individuos, lo que representa un aumento de 8,08 por año. Aunque esta tasa de aumento es más rápida que cualquier otro cáncer de piel, como el melanoma, el número absoluto de casos por año en los Estados Unidos es pequeño. En el año 2007, se esperaban 1 500 nuevos casos de CCM en los Estados Unidos.<sup>5,6</sup>

La incidencia es considerablemente mayor en blancos que en negros y es ligeramente mayor en hombres que en mujeres. Normalmente se asienta sobre áreas expuestas al sol, con un predominio de la cabeza y el cuello, especialmente en la zona periocular, aunque también puede aparecer en otras localizaciones anatómicas.<sup>7,8</sup> Con menor frecuencia (3 %), se observa en mucosas perianal, nasal, bucal, faríngea y laríngea; las localizaciones en la vulva y el pene son las de peor pronóstico.

El CCM frecuentemente hace metástasis en la piel (28 %), linfonodos (27 %), hígado (13 %), pulmones (10 %), hueso (10 %) y cerebro (6 %), por lo que el interrogatorio, el examen físico regional y por aparatos, y los exámenes complementarios, estarían dirigidos hacia la búsqueda de evidencias de metástasis en esos sitios anatómicos.<sup>9</sup>

El diagnóstico histopatológico del CCM es un gran desafío para los patólogos, pues una inexactitud diagnóstica puede ocasionar repercusiones potencialmente serias para el paciente. La histopatología del CCM se caracteriza por la presencia de células redondas, pequeñas y azules, de tamaño uniforme, de núcleos redondos u ovals bien definidos, membrana nuclear y cromatina dispersas. Asimismo, pueden estar presentes abundantes figuras mitóticas y células fusiformes (Figura 2).



**Figura 2.** Aspecto histopatológico del carcinoma de células de Merkel.

La estrategia terapéutica del carcinoma de células de Merkel cutáneo debe definirse en una consulta multidisciplinaria de tumores cutáneos, donde un equipo de profesionales con experiencia suficiente precisa las pautas del tratamiento. Dicha estrategia se ajusta a los diferentes estadios por los que transita la historia natural de esta enfermedad, es decir: el CCM localizado sin metástasis ganglionar (No); con metástasis ganglionar (N+); metastásico (M1), y el recurrente.<sup>10</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Quijano Moreno SL. Carcinoma de células de Merkel. Actualización. Rev Esp Patol. 2016;49(3):158-68.
2. Llombart B, Requena C, Cruz J. Actualización en el carcinoma de células de Merkel: Epidemiología, etiopatogenia, clínica, diagnóstico y estadificación. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2017 Mar.;108(2):108-19.
3. Vila Blanco JM, Nabhan S. Carcinoma de células de Merkel. Estudio de 3 casos. Rev Chilena Cir. 2016;68(6):456-61.
4. Méndez Matthey V, Torres Grabiell L. Carcinoma cutáneo de células de Merkel de presentación acral. Rev Finlay. 2016;6(2):156-66.
5. Fields RC, Busam KJ, Chou JF. Recurrence and survival in patients undergoing sentinel lymph node biopsy for Merkel cell carcinoma: analysis of 153 patients from a single institution. Ann Surg Oncol. 2011;18(9):2529-37.
6. Chang P, Machuca L. Mucocutaneous malignancies in patients with AIDS Report of 32 cases. Our Dermatol (Online)/Nasza Dermatol (Online). 2016;7(3).
7. Freitas De Brito F. Carcinoma de células de Merkel: apresentação clínica, dermatoscópica e imuno-histoquímica de um tumor raro. Surg & Cosmet Dermatol. 2016;8(3):266-70.
8. Radonich JE. Carcinoma de células de Merkel asociado a linfoma B folicular. Arch Argent Dermatol. 2016;66(2):45-8.
9. Bravo Puccio F. Virus como inductores de neoplasias cutáneas. Rev Peruana Med Exp Salud Púb. 2016;30(1).
10. Roesch-Dietlen F. Carcinoma de células de Merkel. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2013;51(6):696-9.

Recibido: 3 de julio de 2016

Aprobado: 30 de octubre de 2016

*José Ramón Rodríguez Morales*. Universidad de Ciencias Médicas Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz. Santa Clara, Villa Clara. Cuba Correo electrónico: [jr358535@gmail.com](mailto:jr358535@gmail.com)