



ARTÍCULO ORIGINAL

Carcinoma neuroendocrino primario de la piel, carcinoma de células de Merkel. Casuística 1991-2012

Ramón Campillo^a, Elisa Gil-Carcedo^{b,*}, David Alonso^a, Luis A. Vallejo^b,
Juan M. Oñate^c y Luis M. Gil-Carcedo^b

^a Servicio de Cirugía Plástica, Hospital Universitario Río Hortega, Universidad de Valladolid, Valladolid, España

^b Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Río Hortega, Universidad de Valladolid, Valladolid, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Río Hortega, Universidad de Valladolid, Valladolid, España

Recibido el 12 de marzo de 2013; aceptado el 24 de junio de 2013

Disponible en Internet el 4 de octubre de 2013

PALABRAS CLAVE

Carcinoma;
Anciano;
Piel;
Neuroendocrino;
Inmunohistoquímica;
Cirugía;
Radioquimioterapia

Resumen

Introducción y objetivos: El llamado clásicamente carcinoma de células de Merkel fue descrito por Toker en 1972, se trata de un carcinoma neuroendocrino primario de la piel. Aparece en la unión dermoepidérmica, es poco frecuente, de crecimiento rápido, agresivo y de mal pronóstico. El objetivo de este trabajo es dar a conocer este carcinoma que se implanta preferentemente en la piel de la cabeza y del cuello, y que aumenta su prevalencia en los últimos años.

Material y método: Recogemos 16 pacientes afectados por el carcinoma neuroendocrino primario de la piel, tratados en nuestro centro entre 12/09/91 y 13/07/12. Se precisa la edad y el sexo. Se describe la zona de implantación del tumor. Su tamaño lo expresamos en milímetros según el eje mayor de la lesión.

Resultados: Nuestros pacientes son mayores de 70 años, excepto la última incluida que contaba 55, la mayor frecuencia es en mayores de 80. Los casos recogidos, cuando asientan en la piel de cabeza y cuello (10/16) tienen localización: nasal-lateronasal, mejilla-malar, párpado superior, frontal, mandibular. El eje mayor de la lesión oscila entre 7 y 35 mm. A diferencia de lo que ocurre en los carcinomas espinocelulares o basocelulares son frecuentes las recurrencias y las metástasis. Para el diagnóstico es imprescindible la inmunohistoquímica con citoqueratina 20. El tratamiento es quirúrgico, ocasionalmente seguido de radioterapia y quimioterapia.

Conclusión: Se trata de un carcinoma poco frecuente de la piel, aparece en la edad avanzada, asienta en cabeza y cuello en más del 50% de los casos y conduce con frecuencia al exitus.

© 2013 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: e.gilcarcedo@gmail.com (E. Gil-Carcedo).

KEYWORDS

Carcinoma;
Old age;
Skin;
Neuroendocrine;
Immunohistochemistry;
Surgery;
Radiochemotherapy

Primary cutaneous neuroendocrine carcinoma, Merkel cell carcinoma. Case series 1991-2012**Abstract**

Introduction and objectives: Merkel cell carcinoma was first described by Toker in 1972. It is an uncommon, primary neuroendocrine skin carcinoma which appears in the dermoepidermic area, grows fast, is very aggressive and has a poor prognosis. The aim of this work is to highlight the importance of this tumour, which develops mainly in the skin of the head and neck area, and whose prevalence has increased in recent years.

Material and method: We gathered data on 16 patients suffering cutaneous neuroendocrine carcinoma treated at our hospital between September 12, 1991 and July 13, 2012. We indicated the age and gender of patients. We described the area where the tumour was located, indicating the size in millimetres, according to the major axis of the lesion.

Results: Most of the patients studied were over 70 years old, except for one who was 55. The highest frequency of cases appeared among patients aged over 80 years. In the cases studied, when the tumour appeared in the head and neck region (10/16), its location could be nasal-lateronasal, cheek-malar, upper eyelid, frontal or mandibular. The major axis of the lesion ranged between 7 and 35 mm. Unlike with epidermoid or basocellular carcinomas, recurrence and ganglionic metastases were common. Immunohistochemical (CK20) tests are essential for a correct diagnosis. Treatment is usually surgical and occasionally followed by radiotherapy and chemotherapy.

Conclusion: This carcinoma is not a very common skin tumour. It appears in old age, in the head and neck region in 50% of cases and often leads to exitus.

© 2013 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El carcinoma de células de Merkel fue descrito por primera vez por Toker en 1972 al describir 5 casos de ancianos con tumores de consistencia sólida, que parecían derivar de dermis e hipodermis. Al ser visualizados por microscopía óptica se resaltó como característica histopatológica fundamental la formación trabecular o en cordones de células con escaso citoplasma, por lo que fue denominado carcinoma trabecular cutáneo. En un principio Toker supuso que este tumor derivaba de células glandulares ecrinas poco diferenciadas¹.

Al ser estudiados posteriormente por microscopía electrónica y técnicas de inmunohistoquímica se detectó la presencia de gránulos electrodensos y su positividad ante tinciones neuroendocrinas y epiteliales, características comunes a las células de Merkel, por lo que se le comenzó a denominar tumor de células de Merkel.

En 1875 Sigmund Merkel detectó unas células ovales claras en la unión dermoepidérmica, estos elementos –que desde entonces llevan su nombre– se disponen formando un amplio eje a nivel de la capa basal, en íntima relación con melanocitos y células nerviosas.

Aunque el origen exacto y la función de las células de Merkel se sigue investigando, se piensa que tienen características tanto de origen epitelial como neuroendocrino, y que surgen de células cuya función es responder ante las presiones mecánicas (mecanorreceptores). La hipótesis que más se extiende actualmente es la de su origen sobre un precursor pluripotencial común que dé lugar a células neuroendocrinas y epiteliales²⁻⁷.

En los trabajos aparecidos en la literatura este carcinoma recibe distintos nombres: tumor de Toker, neoplasma cutáneo 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 (*murky cells*), carcinoma cutáneo primitivo de células pequeñas con diferenciación endocrina y tricodiscoma maligno². Creemos que la denominación que lo identifica mejor con sus características es la que utilizamos en el título de este trabajo: carcinoma neuroendocrino primario de la piel (CNPP).

Se trata de un carcinoma cutáneo de crecimiento rápido que aparece en la unión dermoepidérmica. Es un tumor poco frecuente, de mal pronóstico, agresivo y con baja supervivencia, se caracteriza por su tendencia a la invasión ganglionar y vascular relativamente precoz, y por un alto porcentaje de recurrencia locoregional en el año siguiente a la extirpación quirúrgica.

Utilizando técnicas de biología molecular, en un gran porcentaje de casos de CNPP se ha encontrado la existencia de una mutación en el brazo corto del cromosoma 10, la cual produciría la inactivación del PTEN (gen supresor de tumor)⁸.

En el 27% de los casos este tumor maligno se asocia con la existencia concomitante de otras neoplasias cutáneas como el carcinoma de Bowen, el carcinoma basocelular o el carcinoma epidermoide. El CNPP puede aparecer concomitante con leucemia linfocítica, linfoma de células B o mieloma; también en pacientes con alteraciones inmunológicas, en los sometidos a trasplante de órganos, o en tratamientos prolongados con inmunosupresores⁷⁻¹⁰.

El CNPP se presenta habitualmente en adultos de raza blanca mayores de 65 años, aunque existen casos publicados en pacientes jóvenes portadores del síndrome de displasia ectodérmica congénita. La avanzada edad de aparición está relacionada con la disminución fisiológica de la función

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4101918>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4101918>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)