



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



REVISIÓN

Actualización en el carcinoma de células de Merkel: Epidemiología, etiopatogenia, clínica, diagnóstico y estadificación

B. Llombart^{a,*}, C. Requena^a y J. Cruz^b

^a Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

Recibido el 9 de abril de 2016; aceptado el 29 de julio de 2016

PALABRAS CLAVE

Carcinoma de células de Merkel;
Clínica;
Histología;
Inmunohistoquímica;
Poliomavirus;
Estadificación

Resumen El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un tumor poco frecuente, con un curso evolutivo muy agresivo, que con frecuencia origina recidivas locorregionales y metástasis. 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 CCM no está clara, pero la radiación ultravioleta, la inmunosupresión y la presencia del poliomavirus MCPyV en el genoma del tumor parecen desempeñar un papel fundamental en el desarrollo de esta neoplasia.

El objetivo de este artículo es realizar una revisión actualizada sobre los diferentes aspectos de la epidemiología, la etiopatogenia y la clínica del CCM. A su vez, detallamos los aspectos histológicos e inmunohistoquímicos necesarios para su diagnóstico y revisamos la estadificación por su importante trascendencia en el pronóstico de estos pacientes.

© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: beatriz.llombart@uv.es (B. Llombart).

KEYWORDS

Merkel cell carcinoma;
Clinical features;
Histology;
Immunohistochemistry;
Polyomaviruses;
Staging

Update on Merkel Cell Carcinoma: Epidemiology, Etiopathogenesis, Clinical Features, Diagnosis, and Staging

Abstract Merkel cell carcinoma (MCC) is a rare, highly aggressive tumor, and local or regional disease recurrence is common, as is metastasis. MCC usually develops in sun-exposed skin in patients of advanced age. Its incidence has risen 4-fold in recent decades as the population has aged and immunohistochemical techniques have led to more diagnoses. The pathogenesis of MCC remains unclear but UV radiation, immunosuppression, and the presence of Merkel cell polyomavirus in the tumor genome seem to play key roles. This review seeks to update our understanding of the epidemiology, etiology, pathogenesis, and clinical features of MCC. We also review histologic and immunohistochemical features required for diagnosis. MCC staging is discussed, given its great importance in establishing a prognosis for these patients.

© 2016 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El carcinoma de células de Merkel (CCM), o carcinoma neuroendocrino primario cutáneo, es un tumor cutáneo poco frecuente que afecta a pacientes ancianos y tiene un curso evolutivo muy agresivo, que frecuentemente origina recidivas localregionales y metástasis. Debido a un incremento en su incidencia y al descubrimiento de un virus en su patogenia, el interés en el CCM ha aumentado en los últimos años.

El objetivo de este artículo es realizar una revisión actualizada sobre los diferentes aspectos de la epidemiología, la etiopatogenia y la clínica del CCM. Se revisan los aspectos histológicos e inmunohistoquímicos necesarios para su diagnóstico y estadificación actual del paciente según la *American Joint Committee on Cancer*.

Historia

Inicialmente fue descrito por Toker et al. en 1972¹ con el nombre de «carcinoma trabecular de la piel», sugiriendo un posible origen glandular. Seis años después estos autores² identifican mediante un estudio ultraestructural la presencia de gránulos electrodensos en el citoplasma de las células tumorales, proponiendo un origen neuroendocrino, similar a las células de Merkel de la epidermis. Actualmente su origen celular sigue siendo un tema a debate, lo que explica la cantidad de términos empleados para nombrarlo desde que fue descrito: apudoma cutáneo, carcinoma primario de células pequeñas de la piel, carcinoma anaplásico de la piel, carcinoma endocrino de la piel, merkeloma, carcinoma neuroendocrino primario cutáneo y CCM³⁻⁵. Todos estos términos reflejan su diferenciación neuroendocrina, la morfología de sus células y su semejanza histológica con el carcinoma de células pequeñas de pulmón.

El nombre «carcinoma neuroendocrino cutáneo» es quizás el que refleja mejor las características inmunohistoquímicas y ultraestructurales del tumor, pero el término más empleado en la literatura, y que se acepta universalmente es CCM o «tumor de Merkel».

Epidemiología

El CCM es un tumor muy poco frecuente, pero característicamente muy agresivo, duplicando en mortalidad al melanoma⁶. Representa menos del 1% de los tumores cutáneos malignos⁷, sin embargo constituye la tercera causa de muerte por cáncer de piel después del melanoma y del carcinoma epidermoide⁸.

La incidencia actual en España es desconocida, pero en Estados Unidos ha ido en aumento de manera progresiva, triplicándose en las últimas décadas, de 0,15 a 1,44 por 100.000 habitantes entre 1981 y 2011^{9,10}. Este incremento es debido a un mayor conocimiento de la enfermedad por parte del dermatólogo y del patólogo, a una mayor facilidad diagnóstica por el uso de las técnicas inmunohistoquímicas y a un aumento de la población de riesgo a causa de la exposición ultravioleta, la edad avanzada y estados de inmunosupresión¹¹.

El CCM afecta casi exclusivamente a la raza blanca, mientras que es excepcional en la raza negra. Es algo más frecuente en varones que en mujeres en algunos trabajos (1,4:1), pero en otros no encuentran predominio por el sexo^{7,12}.

Este tumor ocurre con mayor frecuencia en personas de edad avanzada, con un pico de incidencia entre la séptima y la octava décadas de la vida¹³. La edad media al diagnóstico es de 75 años, y solo el 5% de los pacientes son menores de 50 años¹², y habitualmente asociados a algún tipo de inmunosupresión. No obstante, se han descrito casos en niños en los que el más joven tenía 7 años¹⁴.

Etiopatogenia y población de riesgo

El CCM afecta a individuos de raza blanca, de fototipo claro (I-III), en lugares fotoexpuestos y asociados a otros tumores cutáneos. Estos datos van a favor de un papel de las radiaciones ultravioletas en su etiopatogenia^{15,16}. Además ha sido descrito tras la irradiación, en pacientes tratados con PUVA terapia o expuestos a arsénico¹⁷ y la aparición en áreas de eritema *ab igne*¹⁸. Los pacientes con CCM presentan también otros tumores fotoinducidos cutáneos como carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular y melanoma. Estos tumores

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644216>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644216>

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