

Carcinoma de Merkel nasal con biopsia del ganglio centinela y reconstrucción con colgajo frontal

Merkel cell carcinoma of the nose with sentinel lymph node biopsy and reconstruction with frontal flap

J. Montjo Woodeson¹, VE Amarillo Estipia¹, R. Miñano Medrano², E. Llorente Herrero³, G. Plaza Mayor¹

¹Servicio de Otorrinolaringología. ²Servicio de Dermatología. ³Servicio de Medicina Nuclear y Diagnóstico por Imagen. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

Correspondencia:

José Montjo Woodeson
e-mail: jmontjo.hflr@salud.madrid.org

Recibido: 10/4/2012

Aceptado: 3/6/2013

Resumen

El carcinoma de células de Merkel (CM) es una neoplasia neuroendocrina agresiva, en la que está indicada la biopsia del ganglio centinela (BGC) para una correcta estadificación ganglionar regional. El tratamiento habitual del CM es la resección quirúrgica amplia con radioterapia adyuvante, reservando la quimioterapia para casos recurrentes o diseminados. Presentamos el caso de un varón de 83 años con un CM nasal, al que se realizó una BGC, una resección nasal subtotal y reconstrucción con colgajo frontal paramediano.

Palabras clave: tumor de células de Merkel, ganglio centinela, colgajo frontal paramediano.

(J. Montjo Woodeson, VE Amarillo Estipia, R. Miñano Medrano, E. Llorente Herrero, G. Plaza Mayor. Carcinoma de Merkel nasal con biopsia del ganglio centinela y reconstrucción con colgajo frontal. Med Cutan Iber Lat Am 2013; 41(6):271-274)

Summary

Merkel cell carcinoma (MCC) is an aggressive neuroendocrine neoplasm in which sentinel lymph node biopsy (SLNB) is indicated to perform the correct regional staging. The usual treatment is surgery with wide margins and adjuvant radiation therapy, while systemic chemotherapy is reserved for recurrent or disseminated disease. We present the case of an 83 year old man with a MCC of the nose, in which a SLNB, subtotal excision of the nose and reconstruction with a paramedian forehead flap was done.

Key words: Merkel cells carcinoma, sentinel lymph node, paramedian forehead flap.

El carcinoma de células de Merkel (CM) suele presentarse como lesión única en forma de pápula inespecífica y el diagnóstico suele realizarse tras el estudio histopatológico. El tratamiento indicado es la resección local con 2-3 cm de margen y radioterapia adyuvante postoperatoria[1]. La biopsia del ganglio centinela (BGC) permite estadificar el tumor y, en caso de ser positiva, completar el tratamiento con vaciamiento ganglionar regional y radioterapia complementaria[2]. Para reconstruir los defectos quirúrgicos nasales amplios suele utilizarse el colgajo frontal paramediano[3]. Se presenta un paciente con CM de la punta nasal tratado con

resección subtotal de la nariz, biopsia del ganglio centinela y reconstrucción con colgajo frontal.

Caso clínico

Varón de 83 años de edad con pápula en la punta nasal de color rojizo y descamación superficial, de 1 cm de diámetro y 1 mes de evolución, sin antecedentes de interés (Figura 1), al que se realiza biopsia con resultado de CM. El estudio con tomografía axial computerizada (TAC) cervico-toraco-abdominal no mostró metástasis y se propuso la exéresis amplia de la

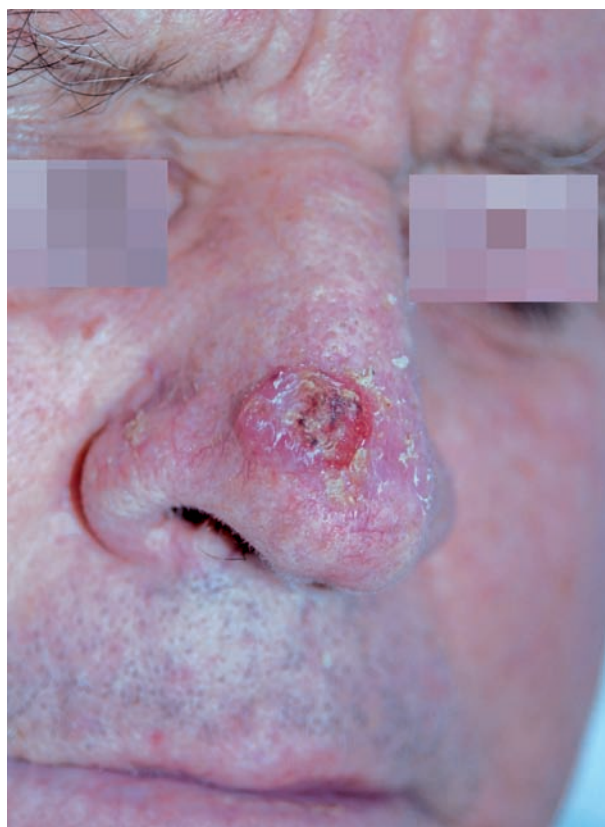


Figura 1. Carcinoma de células de Merkel nasal.

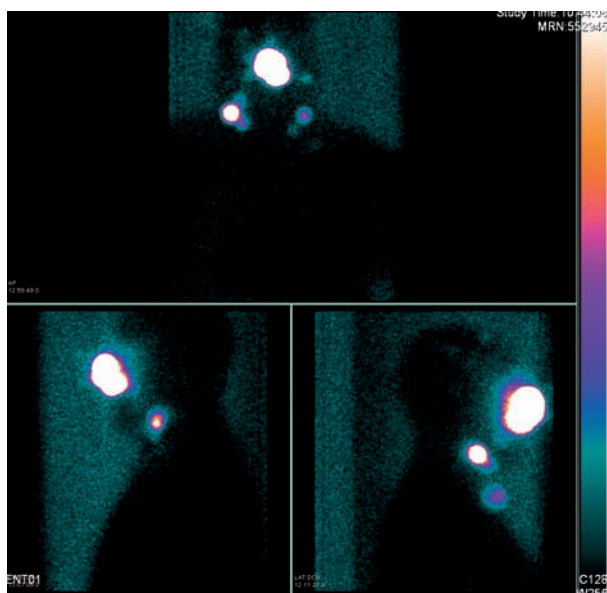


Figura 2. Gammagrafía de cabeza y cuello, captación ganglionar.

lesión y BGC bajo anestesia general. Las imágenes estáticas mostraron depósito del trazador en un ganglio cervical derecho dominante y en otro simétrico izquierdo menos intenso

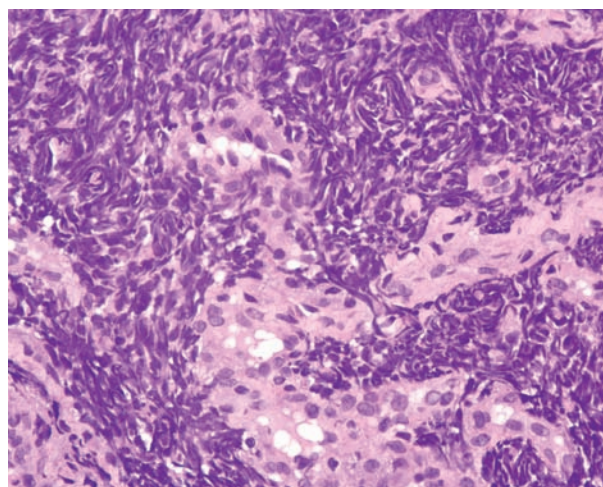


Figura 3. Imagen histológica.

(Figura 2). Se realizó resección del tumor con 2 cm de margen y biopsia de los dos ganglios con ayuda de sonda de detección de rayos gamma (marca ex vivo 280 cps y 44 cps respectivamente), dejando el defecto expuesto para reconstrucción posterior. El estudio histológico (Figuras 3 y 4) confirmó el diagnóstico, los márgenes libres de tumor y metástasis ganglionar solo en el ganglio derecho, sin extensión extracapsular. La estadificación fue pT1N1V0L1 (tumor menor de 2 cm, afectación de un solo ganglio, sin invasión venosa y con invasión microscópica de vasos linfáticos). Se realizó la reconstrucción nasal una semana después con colgajo frontal paramediano y nasolabial derecho, con cierre directo de los defectos frontal y nasolabial y con injerto de Burrow (Figura 5). El paciente rechazó el vaciamiento cervical, encontrándose libre de enfermedad a los 4 años de la cirugía.

Comentario

El CM fue descrito por Toker en 1972[4], representando menos del 1% de los tumores cutáneos malignos en Estados Unidos y afectando principalmente individuos de raza blanca entre la séptima y octava décadas de la vida, con afectación similar por sexos[5].

Entre las causas se han implicado las radiaciones ultravioleta, la exposición crónica al arsénico y la inmunodepresión, coexistiendo con frecuencia con lesiones relacionadas con la exposición solar, como el carcinoma epidermoide, las queratosis actínicas o el carcinoma basocelular[6].

El diagnóstico histopatológico e inmunohistoquímico se basa en la presencia de citoqueratina 20 y marcadores neuroendocrinos (enolasa específica neuronal, sinatofisina y cromogranina) junto a la negatividad de marcadores para melanoma y linfoma, no existiendo marcadores tumorales específicos[7].

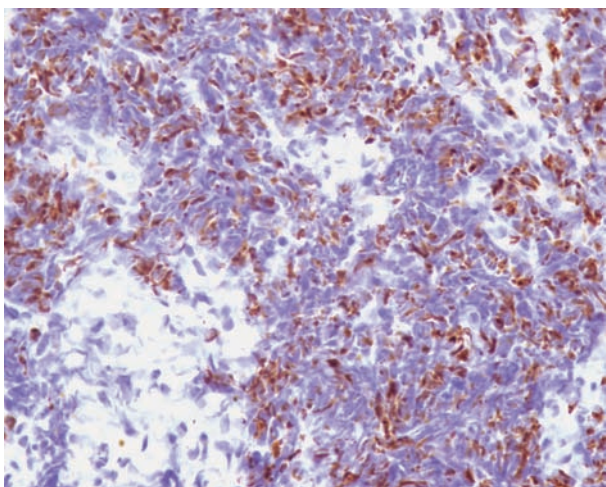


Figura 4. Imagen de inmunohistoquímica (enolasa neuronal).



Figura 5. Reconstrucción nasal con colgajo frontal paramediano.

El 75% de los casos afectan solo la piel[8], presentándose como una lesión única en forma de nódulo o placa asintomática y de crecimiento rápido. Suele estar cubierta de epidermis intacta y muy raramente es ulcerada. Las localizaciones más frecuentes son la cabeza (fundamentalmente en párpados y mejillas) y el cuello (40%); también se han descrito en mucosas, aunque es muy raro (labio inferior, mucosa oral y mucosa nasofaríngea)[9]. El caso presentado reúne las características típicas referidas en la literatura, si bien otras localizaciones son más frecuentes que la nariz.

El CM da metástasis linfáticas regionales entre el 50-79% y a distancia en el 30-40%. Las metástasis a distancia asientan en los ganglios linfáticos (60,1%), la piel distante

Tabla 1. Estadios del carcinoma de Merkel

- Estadio I: lesión menor de 2 cm.
- Estadio II: lesión igual o mayor de 2 cm.
- Estadio III: metástasis ganglionares presentes.
- Estadio IV: metástasis a distancia presentes.

(30,3%) o los pulmones (23,4%), y con menor frecuencia en otras localizaciones.

En el año 2005 se desarrolló un sistema de estadificación en el Memorial Sloan Kettering Cancer Center (Tabla 1)[10]. El caso presentado se trata de un estadio III.

La supervivencia del CM se relaciona estrechamente con estadio de la lesión: en una revisión de 1.024 casos, la supervivencia media fue de 97 meses en el estadio I y de 15 meses en el estadio III[8]. Nuestro caso podría considerarse excepcional en cuanto a la supervivencia, teniendo en cuenta que además no se completó el tratamiento indicado por la negativa del paciente.

Las metástasis ganglionares condicionan de forma importante el pronóstico en todos los carcinomas de cabeza y cuello. La BGC consiste en la identificación y biopsia del primer ganglio de drenaje del tumor en pacientes sin signos clínicos ni radiológicos de afectación ganglionar (cuellos N0), con el objeto de analizar dicho ganglio en busca de metástasis; en ese caso está indicado realizar un vaciamiento ganglionar cervical. En cuellos N+ estaría indicado realizar el vaciamiento directamente, por lo que en esta situación la BGC no tiene el mismo interés. Con la BGC se identifica la primera estación ganglionar hasta en un 97,7% de forma que, si el primer o los primeros ganglios de drenaje están libres de metástasis, se puede deducir que el resto de ganglios tampoco estarán afectados, evitando así la realización de un vaciamiento ganglionar cervical, procedimiento no exento de complicaciones potenciales.

En la actualidad se considera que la BCG ha probado su utilidad en la rutina diagnóstica del melanoma maligno y el cáncer de mama, estando incorporada en las últimas ediciones del TNM.

En los tumores cutáneos no melanomas, esta técnica se ha descrito en el carcinoma epidermoide cutáneo y en el CM en series cortas de pacientes. En la actualidad se considera indicado su uso sistemático en el CM, especialmente en los pacientes en que esté contraindicada la radioterapia de las cadenas ganglionares en el estadio I de la enfermedad[11].

El tratamiento del CM se basa en la cirugía y la radioterapia adyuvante[1, 10]. El tratamiento quirúrgico consiste en la escisión con márgenes de 2-3 cm, siempre que sea posible[12]. Algunos estudios han utilizado cirugía micrográfica de Mohs con un mayor control local de la enfermedad que la

cirugía convencional[13]. En la actualidad se recomienda realizar linfadenectomía regional en casos N+, y en casos NO realizar una BGC con linfadenectomía regional en caso de positividad[10, 12]. En nuestro caso se siguió este protocolo, que no pudo completarse por la negativa del paciente a realizar los vaciamientos cervicales.

La radioterapia adyuvante postoperatoria ha demostrado una menor frecuencia de recidivas y de metástasis linfáticas regionales[1, 10, 12], y puede también utilizarse como tratamiento único sin cirugía en pacientes que no son candidatos a cirugía o la rechazan, si bien sería con intención puramente paliativa.

La quimioterapia se considera indicada en tumores con metástasis o recurrencia local quimiosensibles, siendo un tumor sensible a múltiples agentes, aunque ningún régimen terapéutico ha demostrado un aumento de la supervivencia[14].

En defectos nasales complejos, la técnica reconstructiva recomendada en la actualidad es el colgajo frontal paramediano. Está basado en la arteria supratroclear, que habitualmente sigue un curso vertical desde el canto interno de la ceja, que utilizamos como referencia y como punto de rotación del colgajo. Gracias a la gran longitud potencial que se puede obtener con este colgajo, se puede utilizar también como recubrimiento interno doblándolo en el margen alar[3].

Bibliografía

1. Ruan JH, Reeves M. A Merkel cell carcinoma treatment algorithm. *Arch Surg* 2009; 144: 582-5.
2. Cozar MP, Ferrer-Rebolledo J, Redal MC, Moreno A, Tortajada L, Casans I et al. Sentinel lymph node biopsy in cutaneous non-melanoma malignancies. *Rev Esp Med Nucl* 2006; 25: 10-4.
3. Cabra Dueñas J. Tratamiento quirúrgico de los tumores cutáneos nasales. *Acta ORL* 2005; (Suppl. 2): 134-8.
4. Toker C. Trabecular carcinoma of the skin. *Arch Dermatol* 1972; 105: 107-10.
5. Agelli M, Clegg LX. Epidemiology of primary Merkel cell carcinoma in the United States. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 832-41.
6. Iacocca MV, Abernethy JL, Stefanato CN, Allan AE, Bhawan J. Mixed Merkel carcinoma and squamous cell carcinoma skin. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 882-7.
7. Suárez C, Rodrigo JP, Ferlito A, Devaney KO, Rinaldo O. Merkel cell carcinoma of the head and neck. *Oral Oncol* 2004; 40: 773-9.
8. 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.
9. 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.
10. Allen PJ, Bowne WB, Jaques DP, Brennan MF, Busam K, Coit DG. Merkel cell carcinoma: prognosis and treatment of patients from a single institution. *J Clin Oncol* 2005; 23: 2300-9.
11. Toll-Abelló A, Pujol-Vallverdú RM. Estudio del ganglio centinela en el cáncer cutáneo no melanoma: situación actual. *Piel* 2006; 21: 127-34.
12. Lawenda BD, Thiringer JK, Foss RD, Johnstone PA. Merkel cell carcinoma arising in the head and neck: optimize therapy. *Am J Clin Oncol* 2001; 24: 35-42.
13. Boyer JD, Zitelli JA, Brodland DG, D'Angelo G. Local control of primary Merkel cell carcinoma: review of 4 cases treated with Mohs micrographic surgery with or without adjuvant radiation. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 885-92.
14. Voog E, Biron P, Martin JP, Blay JY. Chemotherapy for patients with locally advanced or metastatic Merkel cell carcinoma. *Cancer* 1999; 85: 2589-95.