



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Masa subcutánea pétreo en el brazo de una mujer joven



Stony-Hard Subcutaneous Mass on the Arm of a Young Woman

Historia clínica

Mujer de 31 años, fototipo IV y sin antecedentes personales de interés, que acudió a nuestras consultas por presentar una lesión dolorosa en el brazo izquierdo de un año de evolución y crecimiento progresivo.

Exploración física

A la exploración física destacaba la presencia de una masa subcutánea bien delimitada de 3 × 2,5 cm (fig. 1). La lesión era de consistencia pétreo e infiltrada a planos profundos.

Histopatología

Se realizó una biopsia y se obtuvieron cortes para tinción con hematoxilina-eosina (H&E) e inmunohistoquímica (IHQ) observándose infiltración de la dermis profunda y del tejido celular subcutáneo por células pequeñas, uniformes, que se disponían formando una estructura trabecular entre un estroma mixoide (fig. 2). A mayor aumento, dichas células presentaban un núcleo vesicular con un índice mitótico elevado. También se identificaban amplias zonas de necrosis



Figura 1

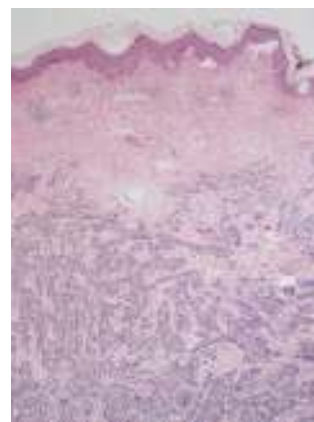


Figura 2 Hematoxilina-eosina ×10.

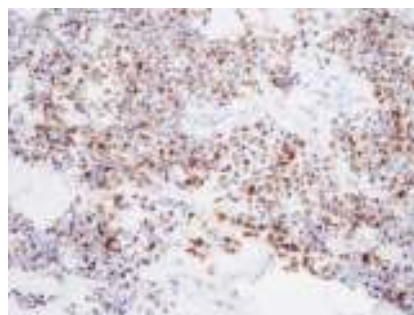


Figura 3 Tinción para CK20 ×40.

con abundantes cuerpos apoptóticos. El estudio IHQ mostró positividad para CK20 (fig. 3), cromogranina, sinaptosina y CD56. Y, asimismo, positividad focal para miogenina y desmina.

Otras pruebas complementarias

Se realizó una resonancia magnética que descartó afectación de planos profundos y una PET-TAC oncológica que no evidenció extensión de la enfermedad.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Carcinoma de células de Merkel (CCM) con diferenciación rabdomioblástica.

Evolución y tratamiento

Se realizó exéresis completa de la lesión con márgenes de seguridad, así como vaciamiento ganglionar axilar ipsilateral, radioterapia del lecho tumoral y quimioterapia adyuvante. La paciente se encuentra libre de enfermedad un año después del diagnóstico.

Comentario

El CCM es un carcinoma neuroendocrino primario poco prevalente. Se suele desarrollar en pacientes de fototipo bajo, edad avanzada, inmunodeprimidos y en zonas fotoexpuestas, aunque también se ha descrito en localizaciones como la ingle o el glúteo^{1,2}. La presentación en forma de nódulo firme de rápido crecimiento y coloración rojo violácea es la más típica, pero también se han descrito casos en forma de placa subcutánea, tipo paniculítico^{1,2}. La diferenciación aberrante del CCM es poco común. Los subtipos documentados son el ecrino, el escamoso, el rabdomioblástico, el sarcomatoso y el leiomiomasarcomatoso³.

Anatomopatológicamente el CCM con diferenciación rabdomioblástica consiste en un tumor de célula pequeña que infiltra hasta tejido celular subcutáneo. La IHQ de dicho tumor es la propia de un carcinoma con características neuroendocrinas compatible con CCM (positividad para QAE 1/2, CK20, cromogranina, sinaptofisina y CD56), pero que además muestra positividad focal para miogenina y desmina, demostrando así la presencia de diferenciación rabdomioblástica³. El inmunofenotipo permite establecer el diagnóstico diferencial con otros tipos de tumores como el sarcoma de Ewing cutáneo primario (negatividad para las tinciones de CK20, cromogranina y sinaptofisina. Aunque dicho sarcoma siempre muestra positividad para CD99, se debe tener en cuenta que hasta un 30% de los CCM también pueden mostrarla), el rabdomiosarcoma alveolar (negatividad para CK, sinaptofisina y cromogranina), la metástasis de carcinoma de célula pequeña de pulmón (negatividad para CK20 y positividad para TTF-1) y el melanoma maligno amelanótico con diferenciación rabdomioblástica (positividad para las tinciones características de melanoma)^{4,5}.

Actualmente está en discusión la asociación entre el CCM y el poliomavirus de células de Merkel (MCP). En 2008 Feng et al. aislaron MCP en 8 de 10 muestras de CCM

típicos, pero en 2013 Martin B et al.⁶ presentaron una serie de 12 pacientes con CCM con diferenciación divergente en la que no aislaron MCP en ningún caso, poniendo en duda dicha asociación o por lo menos en los CCM con diferenciación divergente. En nuestro caso, asimismo la determinación para MCP fue negativa.

El tratamiento consiste en la exéresis con márgenes de seguridad, vaciamiento ganglionar y radio-quimioterapia. El pronóstico general del CCM es malo, siendo la supervivencia del 70% a los 5 años e inferior en los subtipos aberrantes.

Como conclusión, presentamos el primer caso de una paciente joven inmunocompetente, sin signos de daño actínico evidenciables, que desarrolla un CCM, con diferenciación rabdomioblástica y MCP negativo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Gambichler T, Kobus S, Kreuter A, Wieland U, Stücker M. Primary Merkel cell carcinoma clinically presenting as deep oedematous mass of the groin. *Eur J Med Res.* 2010;15:274-6.
2. Perman MJ, King JM, Leithauser LL, Gloster HM. Giant Merkel cell carcinoma masquerading as a benign cyst on the buttock of an African American man. *Case Rep Oncol Med.* 2011;2011: 849767.
3. Gómez-Moyano E, Vera-Casaño A, Sanz-Trelles A, Martínez L. Merkel cell carcinoma with sarcomatous differentiation: Is it a poor prognostic factor? *Int J Dermatol.* 2013;52:93-5.
4. Adhikari LA, McCalmont TH, Folpe AL. Merkel cell carcinoma with heterologous rhabdomyoblastic differentiation: The role of immunohistochemistry for Merkel cell polyomavirus large T-antigen in confirmation. *J Cutan Pathol.* 2012;39:47-51.
5. Terrada T. Primary cutaneous small cell carcinoma; a case report with differential diagnosis. *Int J Clin Exp Pathol.* 2013;6:1164-8.
6. Martin B, Poblet E, Ríos JJ, Kazakov D, Kutzner H, Brenn T, et al. Merkel cell carcinoma with divergent differentiation: Histopathological and immunohistochemical study of 15 cases with PCR analysis for Merkel cell polyomavirus. *Histopathology.* 2013;62:711-7220.

E. Agut-Busquet*, M. Yébenes y J. Luelmo

Servicio de Dermatología, Hospital de Sabadell, Sabadell, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eagutbusquet@gmail.com

(E. Agut-Busquet).