

Editorial: Hospital Metropolitano
ISSN (impreso) 1390-2989 - **ISSN (electrónico)** 2737-6303
Edición: Vol. 29 Nº 3 (2021) Octubre - Diciembre
DOI: <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol29/4/2021/82-87>
URL: <https://revistametrociencia.com.ec/index.php/revista/article/view/183>
Pág: 82-87

Carcinoma de Merkel de región malar izquierda: Reconstrucción y manejo quirúrgico. Reporte de caso

Merkel carcinoma of the left malar region: Reconstruction and surgical management. Case report

Carolina Lizarzaburu ³, Andrea Carvajal ³, Indira Peñafiel ³,
 Alexandra Berrazueta ¹, Jimmy Casares ²

Especialista en Cirugía Plástica y Reconstructiva, Hospital Militar, Quito, Ecuador¹
Especialista en Cirugía Oncológica, Hospital Militar, Quito, Ecuador²
Médico Residente, Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Hospital Militar, Quito, Ecuador³

Recibido: 24/09/2021 Aceptado: 01/10/2021 Publicado: 30/11/2021

ABSTRACT

Introducción: El carcinoma de células de Merkel constituye una variedad infrecuente de cáncer cutáneo (<1%), de origen neuroendocrino, de mal pronóstico por su patrón infiltrativo dermo-linfático. De su origen se vinculan dos posibilidades: la infección por poliomavirus y la radiación ultravioleta. Para su identificación se utilizan las características clínicas mediante el uso de la nomenclatura AEIOU, desglosada en el estudio. **Caso clínico:** Se reporta el caso de un paciente masculino de 86 años con masa tumoral en región malar izquierda, asintomática, de crecimiento rápido, en la cual se realiza biopsia, que reporta carcinoma neuroendocrino de células de Merkel con CK 20 positivo. Se decide manejo quirúrgico mediante resección amplia con estudio transoperatorio que confirma bordes libres de tumoración, parotidectomía superficial izquierda, vaciamiento radical izquierdo y posterior reconstrucción mediante colgajo fasciocutáneo semicircular de rotación tipo aleatorio y compensación en parte distal el cual permitió un buen resultado funcional y estético del paciente, precautelando el éxito del tratamiento oncológico. **Conclusiones:** El éxito del manejo en el carcinoma de merkel parte de un diagnóstico precoz y tratamiento quirúrgico adecuado. En la escalera de reconstrucción existen varias opciones, sin embargo por el amplio tamaño del área reseçada y compromiso de la vascularidad se realizó un colgajo fasciocutáneo aleatorio semicircular. Paciente con adecuada evolución, biopsia de ganglios negativos en espera para iniciar radioterapia.

Keywords: Carcinoma Merkel, inmunohistoquímica, CK20, colgajos, reconstrucción cara.

RESUMEN

Introduction: Merkel cell carcinoma is a rare variety of skin cancer (<1%), it has a neuroendocrine origin and a poor prognosis due to its infiltrative dermo-lymphatic pattern. Two possible etiologies are linked to its origin: infection by polyomavirus and ultraviolet radiation. For identification, the clinical characteristics are used with the use of the AEIOU nomenclature, which is further detailed in the study. **Clinical case:** We report a case of an 86-year-old male patient with a history of pneumonia due to sarscov2 (immunosuppression status) and rapid growing asymptomatic mass in the left malar region. Biopsy was performed and reported CK 20-positive Merkel cell neuroendocrine carcinoma. Surgical management was decided with wide tumor resection and intraoperative study confirmed tumor-free margins. Left superficial parotidectomy, left radical lymphatic node dissection and subsequent reconstruction with a random semicircular rotation fasciocutaneous flap with distal compensation was done, this allowed a good functional and aesthetic result while safeguarding the success of the oncological treatment. **Conclusions:** the best results are obtained when an early diagnosis and surgical treatment combined. In the reconstructive ladder we have several options; however, due to the large size of the resected area and compromise of vascularity, the best option in this particular case was to use a semicircular random cutaneous flap. Patient is progressing well, with negative lymph node biopsy and waiting to start radiotherapy.

Palabras claves: Merkel carcinoma, immunohistochemistry, CK20, flaps, face reconstruction.

IDs Orcid

Andrea Johanna Carvajal Correa: <https://orcid.org/0000-0001-8566-8293>
 Ana Carolina Lizarzaburu Orta: <https://orcid.org/0000-0002-8348-5626>
 Indira Salome Peñafiel Miranda: <https://orcid.org/0000-0002-9206-177X>
 Rosa Alexandra Berrazueta Pinto: <https://orcid.org/0000-0002-0593-0907>
 Jimmy Ronald Casares Tamayo: <https://orcid.org/0000-0001-5383-6387>

Correspondencia: Andrea Johanna Carvajal Correa
e-mail: andre21carvajal@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de Merkel es un tumor infrecuente (menos del 1% de casos) y de los más agresivos entre los cánceres de piel, de origen neuroendocrino¹⁻². Fue descrito por primera vez en 1972 por Cyril Toker³, quien lo denominó "carcinoma trabecular de piel"¹⁻⁵. Dentro de la patogenia no está esclarecido su inicio, en el 2008 Feng y sus colegas⁵ describieron la integración clonal de un poliomavirus en las células del carcinoma de Merkel³. Otra teoría plantea la exposición a los rayos ultravioleta³⁻⁴⁻⁷, ya que la mayor parte de estos tumores se localizan en áreas expuestas como la cabeza, el cuello y brazos² y se encuentran mutaciones que afectan las vías supresoras de tumores p53 y RB1 así como factores epigenéticos que activan oncogenes³.

Dentro de las características clínicas los tumores son asintomáticos, de aspecto nodular, solitarios, de rápido crecimiento, consistencia firme, de color rojo o violáceo y la piel que los cubre está intacta, pero puede ulcerarse³⁻⁸ (*Figura 1*). Existe la nemotecnia AEIOU para identificar las características clínicas:

- A = asymptomatic (asintomático).
- E = expanding rapidly (expansión rápida).
- I = immune suppressed (inmunodepresión).
- O = older than 50 years (mayor de 50 años).
- U = UV-exposed skin (piel expuesta a rayos ultravioleta)



Figura 1. Características del carcinoma de Merkel.

Los criterios de mal pronóstico son: edad superior a 70 años, el sexo masculino¹¹, estados de inmunosupresión, el tamaño de la tumoración > 2 cm y la localización en extremidades inferiores, cabeza, cuero cabelludo y mucosa³, afectación ganglionar y presencia de p63¹², Ki 67 y p53¹³. De los antes indicados el predictor más importante de supervivencia ha sido el estadio de la enfermedad tumoral⁸.

El diagnóstico se realiza mediante correlación clínica, estudio histopatológico e inmunohistoquímica con presencia de citoqueratinas CK 20³, las cuales son marcadores altamente específicos. Además, anticuerpos como el CK-PAN, cromogranina A y sinaptotifina positivos en la mayoría de casos²³.

El sistema de estadificación más actualizado es del Comité Americano del Cáncer, el cual se basa en el tamaño del tumor, presencia de ganglios linfáticos y metástasis confirmada con tomografía o PET SCAN e histopatología¹³ (*Tabla 1*).

Tabla 1. Estadaje de Carcinoma de Merkel³.

Estadio	Tumor primario	Ganglios linfáticos	Metástasis
O	In situ (limitado a epidermis)	Sin diseminación a ganglios	Ausente
I	Tumor <2 cm	Ganglios negativos	Ausente
IIA	Tumor >2 cm	Ganglios negativos	Ausente
IIB	Invasión primaria a hueso, músculo, fascia o cartílago	Ganglios negativos	Ausente
IIIA	Cualquier tamaño o profundidad	Ganglios positivos al examen físico confirmados con histopatología	Ausente
IIIB	Cualquier tamaño o profundidad	Ganglios positivos al examen físico confirmados con histopatología o metástasis en tránsito	Ausente
IV	Cualquiera	Con o sin daño ganglionar regional	Confirmación de metástasis en examen físico e histopatología

El tratamiento principal consiste en la resección quirúrgica del tumor primario, precautelando márgenes libres incluyendo fascia dependiendo del caso. Se recomienda margen de seguridad de 2 cm tomando en cuenta consideraciones funcionales³⁻¹⁴⁻¹⁵.

El carcinoma de Merkel es un tumor muy radiosensible en estadios tempranos, por lo que la radioterapia está recomendada para evitar la recurrencia loco-regional³⁻¹⁵, luego de la resección quirúrgica¹³. Según guías del National Comprehensive Cancer Network (NCCN) se indica dosis de radiación de 50-60 G en el sitio primario, para evitar recurrencia³⁻¹⁶⁻¹⁷. Dentro de la escala de reconstrucción se

elige la opción que dará al paciente el mejor resultado estético y funcional.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 86 años de edad con antecedentes patológicos de alzheimer y neumonía viral por Sars Cov2 superada en 2021, acudió a consulta de cirugía oncológica por tumoración en región malar izquierda, de crecimiento progresivo de 2 meses de evolución por lo que se realiza biopsia la cual re-

porta: Neoplasia maligna formada por proliferación de células pequeñas, redondas y azules de escaso citoplasma, células tumorales negativas para inmunohistoquímica de CK7, TTF-1, S100²³, y característicamente positivos para CK 20, sinaptofisina, cromogranina A con índice de proliferación celular Ki67 de 90% , proceso linfoproliferativo diagnóstico de carcinoma neuroendócrino de células de Merkel (*Figura 2*).

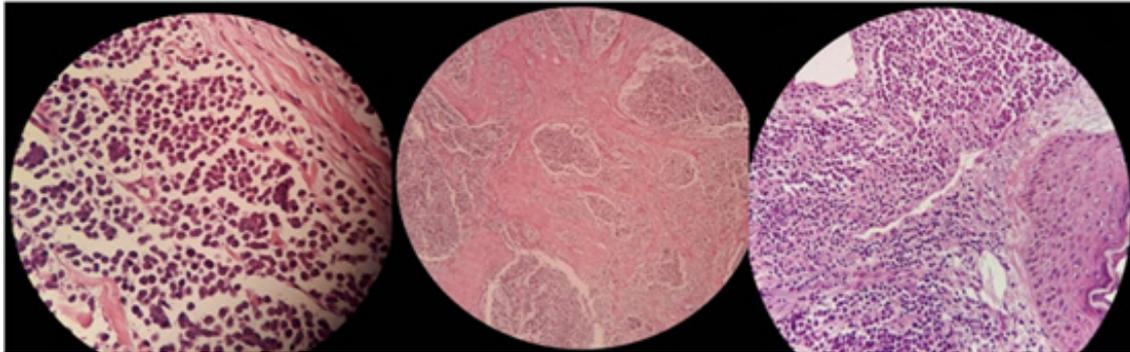


Figura 2. Aspecto microscópico del carcinoma de Merkel: Proliferación de células pequeñas, atípicas, redondas, azules, con escaso citoplasma, cromatina fina, aclaramiento nuclear, figuras mitóticas abundantes con disposición trabéculas y nidos infiltrativos²³

Al examen físico se evidencia asimetría facial por presencia de masa tumoral bilobulada, sobreelevada, infiltrante, violácea, localizada en región malar izquierda de aproximadamente 6 cm, móvil, no dolorosa, con área de ulceración parcial, con circulación colateral, que involucra piel, tejido celular subcutáneo y muscular; cuello tiroides 0a, sin palpación de adenopatías loco-regionales (*Figura 1*). Dentro de los estudios de imagen, TAC cráneo: lesión ocupativa en tejidos blandos de región malar

izquierda. TAC cuello y tórax sin hallazgos relevantes.

En el procedimiento quirúrgico se realizó la planificación, marcación y medición previo a la resección tumoral y levantamiento del colgajo (*Figura 3*). Por parte de cirugía oncológica se resecó el tumor (*Figura 4*), estudio transoperatorio (confirmando bordes libres de tumoración), parotidectomía superficial izquierda y vaciamiento radical izquierdo.



Figura 3. Marcación de colgajo. **Figura 4.** Resección radical de tumor.

Por parte de cirugía plástica se efectuó reconstrucción mediante colgajo fasciocutáneo semicircular de rotación aleatorio para cobertura de defecto (*Figura 5*)



5). Resultado histopatológico de biopsias de ganglios cervicales negativos. Control posquirúrgico a los 15 días sin complicaciones (*Figura 6*).



Figura 5. Colgajo fasciocutáneo semicircular. **Figura 6.** Control posquirúrgico.

El carcinoma de Merkel es una patología poco frecuente, debido a los limitados reportes de casos y la edad avanzada de los pacientes, no se dispone de estudios prospectivos que determinen el manejo global y quirúrgico⁵. Además, la detección oportuna es importante para comenzar el tratamiento ya que la incidencia de extensión subclínica es alta (30–50%)⁴.

El presente caso se enfoca en las alternativas de reparación luego de la resección de un carcinoma de Merkel de 6 cm en región malar con margen de 2 cm de seguridad. Una de las alternativas es el cierre primario cuando la extensión del defecto es pequeño (menor de 3 cm), pero en el caso presentado la resección es amplia con lo que se limita esta elección. Continuando con la escalera de opciones para reconstrucción tenemos el uso de injertos de piel (autoinjertos) de espesor total, los cuales son tomados de sitios donantes como la región retroauricular, supraclavicular, inguinal, entre otros¹⁹. La desventaja del uso de injertos en región facial es el defecto estético por los cambios que se producen en torno a la adaptación de éste (cambio de coloración, textura, distorsión, contracción secundaria) y cicatriz en la zona donadora, por lo que no son utilizados en cara.

Otra de las alternativas, es el uso de colgajos que permiten cubrir el defecto en todo su espesor. Existen diferentes tipos como el colgajo romboide de Dufourmentel o de Limberg que son colgajos de transposición que manejan ángulos 60 y 120 grados para su rotación, utilizados en pequeños defectos de cabeza y cuello¹⁹. En nuestro caso no se optó por éstos ya que su diseño puede dejar cicatriz visible y no se eligen en pérdidas cutáneas de 6 cm.

El colgajo bilobulado generalmente se considera un "caballo de batalla" en la reconstrucción facial²², es movilizado hacia un defecto adyacente, gira alrededor de un punto específico y mantiene su radio²¹, es una herramienta útil; sin embargo, en este caso se encuentra comprometida la vascularización distal por la incisión preauricular para la parotidectomía realizada, por lo que no se utilizó. Entre otros, el colgajo de avance y rotación (Mustardé) de mejilla inferior, el cual permite reconstruir defectos muy severos de casi toda la extensión del párpado inferior, no se consideró ya que la extensión reseca fue amplia e impide la cobertura total del defecto¹⁸. En el escalón más alto dentro de la reconstrucción está el uso de colgajos libres, en este caso sería de la arteria temporal, empleando microanastomosis y un equipo técnico con experiencia en microcirugía.

Sin embargo, tras considerar las opciones mencionadas, se decidió la realización de un colgajo fasciocutáneo, semicircular, con pedículo aleatorio tomando en cuenta el tamaño del defecto, compromiso palpebral, vascularización y las incisiones preauriculares. Entre las ventajas de utilizar este colgajo están: similitud en la coloración cutánea, buen aporte vascular, misma textura cutánea, resultados estéticos satisfactorios, mínima distorsión en el aspecto y evitar el uso de injertos¹²⁻¹⁸.

Finalmente, se debe tomar en cuenta el diagnóstico diferencial del carcinoma de Merkel con otras patologías cutáneas como carcinoma células basales, queratoacantoma, queratosis seborreica, carcinoma espinocelular, pioderma gangrenoso, melanoma de células pequeñas, linfoma y angiosarcoma⁴⁻¹⁷⁻²³.

El reporte del estudio histopatológico e inmunohistoquímica con CK20 positivo más las características

clínicas mencionadas anteriormente nos confirman el diagnóstico de carcinoma de Merkel.

CONCLUSIONES

La investigación exhaustiva queda limitada por escasas directrices para el adecuado manejo de esta patología.

Ante el hallazgo de las características clínicas del carcinoma de células de Merkel, se debe realizar biopsia de la lesión, con ampliación de inmunohistoquímica³⁻⁹⁻¹⁰.

En el manejo del Carcinoma de Merkel se sugiere realizar la extirpación de tumor lo más pronto posible considerando márgenes de seguridad y estudio transoperatorio negativo.

Para la reconstrucción posterior a la resección del tumor se debe tener en cuenta: el tamaño del defecto, la incisión preauricular, el compromiso del músculo orbicular de los párpados y la afectación del sistema músculo-aponeurótico superficial (SMAS).

El colgajo fasciocutáneo, semicircular y con pedículo aleatorio es una opción de reconstrucción útil en casos de patologías en mejilla, el cual permite un resultado estético y funcional satisfactorio.

Conflicto de intereses

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de interés personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo con el Hospital Metropolitano y los miembros de la revista MetroCiencia.

Contribución de los autores

- a) Concepción y diseño del trabajo: AB, CL, AC,IP
- b) Recolección/obtención de resultados: AB, CL, AC
- c) Análisis e interpretación de datos: AB, JC, CL, AC,IP
- d) Redacción del manuscrito: CL, AC, IP
- e) Revisión crítica del manuscrito: AB,JC
- f) Aprobación de su versión final: AB, JC
- g) Aporte de pacientes o material de estudio: AB, JC,CL,AC
- h) Obtención de financiamiento: no aplica
- i) Asesoría estadística: no aplica
- j) Asesoría técnica o administrativa: AB, JC
- k) Otras contribuciones (búsqueda bibliográfica):- CL,AC,IP

Financiación

Autofinanciado.

Agradecimientos

Agradecemos al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva y al servicio de Cirugía Oncológica del Hospital de Especialidades Fuerzas Armadas N°1 de Quito, por permitirnos el acceso a la información para llevar a cabo el presente estudio y de igual manera a la Dra. Nancy Valencia y el Dr. José Beltrán por el apoyo en área de patología.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Xue Y, Thakuria M. Merkel Cell Carcinoma Review. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2019 Feb;33(1):39-52. doi: 10.1016/j.hoc.2018.08.002. PMID: 30497676.
- López- Arcas, J. Cebrián, J. Palacios, E. Macarrón, J. Pingarrón, L. Demaría, G. BURGUEÑO, M. Carcinoma cutáneo de células de Merkel: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2008; 30(1): 29-34. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582008000100004&lng=es.
- Kinzel, F. González, S. Virus polioma en Carcinoma de células de Merkel. *Rev chil dermatol* 2019; 35 (1). DOI:10.31879/rcderm.v35i1.199.
- Barquero Orias DE, Recinos DUL, Guevara JMS. Carcinoma de células de Merkel: patogénesis, manejo y tratamientos emergentes. *Rev.méd.sinerg.* [Internet]. 1 de mayo de 2019 [citado 28 de junio de 2021];4(5):15 - 23. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/189>
- Feng H, Shuda M, Chang Y, Moore PS. Clonal integration of a polyomavirus in human Merkel cell carcinoma. *Science.* 2008 Feb 22;319(5866):1096-100. doi: 10.1126/science.1152586. Epub 2008 Jan 17. PMID: 18202256; PMCID: PMC2740911.
- Zur Hausen A, Rennspiess D, Winnepeninckx V, Speel EJ, Kurz AK. Early B-cell differentiation in Merkel cell carcinomas: clues to cellular ancestry. *Cancer Res.* 2013 Aug 15;73(16):4982-7. doi: 10.1158/0008-5472.CAN-13-0616. Epub 2013 Apr 10. PMID: 23576560.
- Wong SQ, Waldeck K, Vergara IA, Schröder J, Madore J, Wilmott JS, Colebatch AJ, De Paoli-Iseppi R, Li J, Lupat R, Semple T, Arnau GM, Fellowes A, Leonard JH, Hruby G, Mann GJ, Thompson JF, Cullinane C, Johnston M, Shackleton M, Sandhu S, Bowtell DD, Johnstone RW, Fox SB, McArthur GA, Papenfuss AT, Scolyer RA, Gill AJ, Hicks RJ, Tothill RW. UV-Associated Mutations Underlie the Etiology of MCV-Negative Merkel Cell Carcinomas. *Cancer Res.* 2015 Dec 15;75(24):5228-34. doi: 10.1158/0008-5472.CAN-15-1877. Epub 2015 Dec 1. PMID: 26627015.
- Vila, J. Nabhan, S. Carcinoma de células de Merkel. Estudio de 3 casos. *Rev Chil Cir.* 2016; 68 (6:456-461) <https://doi.org/10.1016/j.rchic.2016.04.001>
- Walsh NM. Complete spontaneous regression of Merkel cell carcinoma (1986-2016): a 30 year perspective. *J Cutan Pathol.* 2016 Dec;43(12):1150-1154. doi: 10.1111/cup.12812. Epub 2016 Oct 4. PMID: 27596690.
- PDQ® sobre el tratamiento para adultos. PDQ Tratamiento del carcinoma de células de Merkel. Bethesda, MD: National Cancer Institute. Actualización: <04/11/2019>. Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/tipos/piel/pro/tratamiento-celulas-de-merkel-pdq>. Fecha de acceso: <17/06/2021>.
- Chang P, Sanguenza M, Ramos P, Cabreara L, Morales H. Merkeloma, reporte de un caso. *Dermatología CMQ* 2010;8(1):25-27 <https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2010/dcm101f.pdf>

12. Brown D, Borschel G, Levi B, Colgajos. Manual Michigan de Cirugía Plástica. 2 ed. 2015. pp 32-33
13. Llombart B, Kindem S, Chust M. Merkel Cell Carcinoma: An Update of Key Imaging Techniques, Prognostic Factors, Treatment, and Follow-up. *Actas Dermosifiliogr*. 2017 Mar;108(2):98-107. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2016.07.021. Epub 2016 Dec 3. PMID: 27919405.
14. Becker, J. C., Stang, A., Hausen, A. zur, Fischer, N., DeCaprio, J. A., Tothill, R. W. Schrama, D. (2017). Epidemiology, biology and therapy of Merkel cell carcinoma: conclusions from the EU project IMMOMECC. *Cancer Immunology, Immunotherapy*, 67(3), 341–351. doi:10.1007/s00262-017-2099-3
15. Cassler NM, Merrill D, Bichakjian CK, Brownell I. Merkel Cell Carcinoma Therapeutic Update. *Curr Treat Options Oncol*. 2016 Jul;17(7):36. doi: 10.1007/s11864-016-0409-1. PMID: 27262710.
16. Kaufman HL, Russell JS, Hamid O, et al. Updated efficacy of avelumab in patients with previously treated metastatic Merkel cell carcinoma after ≥ 1 year of follow-up: JAVELIN Merkel 200, a phase 2 clinical trial. *J Immunother Cancer* 2016; 6 (1): 7. doi: 10.1016/S1470-2045(16)30364-3
17. Tai P, Au J. Skin cancer management-updates on Merkel cell carcinoma. *Ann Transl Med*. 2018 Jul;6(14):282. doi: 10.21037/atm.2018.06.13. PMID: 30105232; PMCID: PMC6068322.
18. Miranda M, Giménez D, Molero C, Rodríguez M, Martínez L, Haro J. Manejo de colgajos cutáneos en la cirugía reconstructiva palpebral. *Lab Thea*. 2018. Disponible en: https://www.laboratoriossthea.com/medias/lab-350-0418_v4_web.pdf. Fecha de acceso: <17/06/2021>.
19. Tetzlaff MT, Harms PW. Danger is only skin deep: aggressive epidermal carcinomas. An overview of the diagnosis, demographics, molecular-genetics, staging, prognostic biomarkers, and therapeutic advances in Merkel cell carcinoma. *Mod Pathol*. 2020 Jan;33(Suppl 1):42-55. doi: 10.1038/s41379-019-0394-6. Epub 2019 Nov 1. PMID: 31676786.
20. Starkman SJ, Williams CT, Sherris DA. Flap Basics I: Rotation and Transposition Flaps. *Facial Plast Surg Clin North Am*. 2017 Aug;25(3):313-321. doi: 10.1016/j.fsc.2017.03.004. Epub 2017 May 30. PMID: 28676159.
21. Yenidunya MO, Demirseren ME, Ceran C. Bilobed flap reconstruction in infraorbital skin defects. *Plast Reconstr Surg*. 2007 Jan;119(1):145-150. doi: 10.1097/01.prs.0000244845.04386.b2. PMID: 17255668.
22. Pichler M, Deluca J, Tappeiner L, Eisendle K. Reconstruction of large rectangular infraorbital and malar skin defects in elderly patients with a modified "reading man flap" using local tumescent anesthesia. *Int J Dermatol*. 2014 Dec;53(12):1520-5. doi: 10.1111/ijd.12616. Epub 2014 Sep 10. PMID: 25208633.
23. Cassarino D, Dadras S. *Diagnóstico Patológico. Dermatopatología Neoplásica* 2ª ed. 2019. pp 528-531