

DISEMINACIÓN MESTATÁSICA DE UNA ÚLCERA DE MARJOLIN

Dr. Pedro Luis Sorribas Rubio¹ / Dra. Silvia Alcalde López² / Dr. Victor Abadia Gallego³ / Dr. Fernando López López⁴

¹ Servicio de Urgencias. Centro Sanitario Cinco Villas. Ejea de Los Caballeros

² Servicio de Urgencias. Hospital de Jaca. Jaca

³ Servicio de Urgencias. Mutua de Accidentes Zaragoza (MAZ). Zaragoza

⁴ Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

RESUMEN

La úlcera de Marjolin es la degeneración maligna de una lesión crónica traumática. En la mayoría de las ocasiones ocurre sobre cicatrices de quemaduras. Frente a una úlcera crónica de apariencia atípica que no reacciona favorablemente a los tratamientos habituales, se debe sospechar una degeneración maligna y es esencial la realización de una biopsia para llegar al diagnóstico correcto. El tratamiento de la úlcera de Marjolin consiste en la exéresis quirúrgica con amplios márgenes de seguridad, siendo, a veces, necesaria la amputación de la extremidad. Las neoplasias que se asocian con más frecuencia son los carcinomas espinocelulares. Alrededor del 5% de estos casos tendrán metástasis locales y a distancia, lo que se relaciona con determinados factores denominados de alto riesgo. Se expone el caso de un paciente de 65 años con carcinoma epidermoide cutáneo originado de una úlcera de Marjolin, tratado con cirugía y radioterapia, con diseminación metastásica posterior.

PALABRAS CLAVE

Úlcera de Marjolin, Carcinoma epidermoide, diseminación metastásica

ABSTRACT

Marjolin's ulcer is the malignant degeneration of a chronic skin lesion traumatic. In most cases they occur on scars left from burns, but have also been reported in other types of injuries. When we face with a chronic leg ulcer with a bad appearance, with proliferations or tumoural growths or which does not progress favourably with the usual treatment, a possible malignant degeneration must be suspected and a biopsy sample must be obtained. In these cases, treatment necessarily consists of surgical exeresis, ensuring that prudent safety margins are left, sometimes amputation of the limb may be necessary. The most frequently associated neoplasms are spinocellular carcinomas. About 5% will have local and distant metastasis, which is related to certain factors denominated of high risk. This paper reports the case of a 65-year-old patient with cutaneous epidermoid carcinoma originated at a Marjolin's ulcer, treated with surgery and radiotherapy, with posterior metastatic dissemination.

KEY WORDS

Marjolin's ulcer, cutaneous epidermoid carcinoma, metastatic dissemination

INTRODUCCIÓN

La úlcera de Marjolin forma parte de un grupo de neoplasias originadas en la cicatriz de un tejido superficial previamente traumatizado (quemaduras, cirugías). Su frecuencia es baja y, encontramos una incidencia de degeneración maligna de las cicatrices de quemaduras entorno a un 2%. Habitualmente se desarrolla en la quinta década de la vida y es 3 veces más frecuente en varones.

Podemos diferenciar dos grupos clínicos:

- Agudo: menos de 5 años de evolución de la

lesión

- Crónico: más de 5 años de evolución de la lesión, con un promedio de tiempo de transformación maligna de 35 años¹.

Ante la valoración evolutiva de una úlcera crónica sin óptima respuesta a varias opciones terapéuticas, se debe plantear la realización de una biopsia para obtener un diagnóstico de certeza².

La neoplasia que más frecuentemente se asocia a la úlcera de Marjolin, es el carcinoma epidermoide. Representa entre el 2% y el 5% de todos los



Fig.1. Rx simple de Tórax en enero 2017 sin hallazgos, que contrasta con estudio de abril que muestra lesión lítica en 4º arco costal posterior izquierdo (círculo) junto con masa a nivel de segmento anterior de 3er arco costal izquierdo (flecha).

carcinomas epidermoides y, se piensa que es más agresiva que el que se desarrolla sobre piel normal³, pudiendo invadir músculo, tendón o hueso. Otros tipos histológicos serían el carcinoma basocelular (más frecuente en la forma aguda), melanoma, sarcoma o fibrosarcoma⁴.

El tratamiento es la resección radical⁵, sin existir en este momento, un consenso sobre la realización de disección ganglionar asociada de rutina. En la mayor parte de los casos, la cirugía es curativa, observando, no obstante, alrededor de un 5% de probabilidad de diseminación metastásica local y a distancia⁶, que se relaciona con determinados factores de riesgo (tipo de tumor, grado de diferenciación, tamaño y profundidad)⁷.

CASO CLÍNICO

Paciente de 65 años con antecedente de electrocución y quemaduras extensas en 1992, con amputación de antebrazo izquierdo y pierna derecha a nivel infrarrotuliano en este contexto. Desde 2011, presenta, en el lecho de quemadura previa a nivel del maleolo interno del tobillo izquierdo, úlcera de 8x12 cm sin respuesta al tratamiento pautado. Tras 2 años de evolución y, tras valoración por Dermatología, se realiza biopsia con diagnóstico de Úlcera de Marjolin (Carcinoma Escamoso). El estudio de extensión mostraba adenopatías inguinales izquierdas de hasta

15 mm. Se llevó a cabo amputación transtibial izquierda y exéresis de adenopatía inguinal con diagnóstico anatomopatológico de linfadenitis reactiva. En 2016 ante el hallazgo de tumoración inguinal izquierda, se realiza nuevo estudio de extensión que muestra micronódulo pulmonar en lóbulo superior izquierdo y adenopatías en cadena iliaca externa izquierda. Se realiza linfadenectomía inguinal izquierda, cuya anatomía patológica es sugestiva de carcinoma escamoso bien diferenciado, sin invasión linfovascular ni perineural con márgenes libres. En este contexto es remitido a consultas externas de oncología para valorar tratamiento adyuvante, decidiéndose administrar sesiones de radioterapia. Tres meses tras el fin de este tratamiento, comienza con cuadro constitucional y algias dispersas de predominio en parrilla costal izquierda sin respuesta a analgesia de 3er escalón. En una de sus visitas a Urgencias en este contexto, se objetiva en el estudio de radiología simple de tórax, lesión lítica en 4º arco costal posterior izquierdo junto con masa a nivel de segmento anterior de 3er arco costal izquierdo (lesiones no visibles en atenciones previas en Urgencias varios meses antes) (Fig. 1). El paciente ingresa para control del dolor y completar nuevo estudio de extensión, en el que se objetiva diseminación metastásica con lesiones pulmonares bilaterales cavitadas, en parrilla costal, columna vertebral dorsal, mediastino y bazo (Fig. 2).

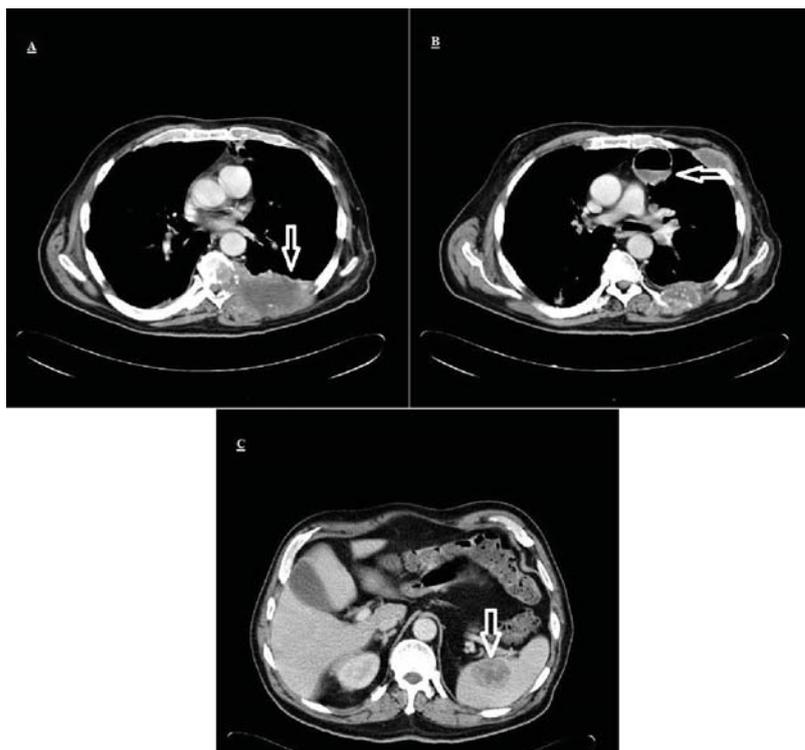


Fig. 2. TC Toraco-Abdominal que muestra masa en columna dorsal y parrilla costal (A), lesión cavitada con nivel hidroaéreo (B) y lesión metastásica en bazo (C).

DISCUSIÓN

En el caso que se muestra queda de manifiesto el estricto control evolutivo que necesitan los pacientes que desarrollan lesiones neoplásicas como las descritas. La patogénesis de la úlcera de Marjolin se desconoce, encontrando múltiples factores que pueden contribuir a la transformación maligna en el tiempo, como los traumatismos repetidos del área ulcerada o las alteraciones inmunológicas locales. El daño linfático asociado, reduce la respuesta inmune local y favorece posible mutaciones cancerígenas. Los tejidos quemados, pueden verse afectados por la radiación ultravioleta, sobre todo en casos de quemaduras muy extensas y profundas. Este es el motivo por el que no se recomienda el cierre por segunda intención en estos casos, insistiendo en la necesidad de manejo mediante colgajos o injertos⁸. Se ha postulado como otro factor a tener en cuenta, la mutación del gen FAS, que protegería a las células tumorales de la respuesta inmunológica del organismo, permitiendo la progresión tumoral.

En la actualidad, además del tamaño tumoral (>2 cm), se consideran otros factores para definir una neoplasia de alto riesgo: profundidad de

invasión (>2mm), nivel de Clark (IV o superior), invasión perineural, invasión linfovascular, grado de diferenciación, tipo histológico y localización en zonas de alta recidiva (pabellón auricular, mucosa labial). En el paciente expuesto, los resultados del estudio anatomopatológico no mostraban datos sugestivos de “alto riesgo”, a pesar de lo cual la evolución ha sido a una diseminación metastásica generalizada con importante afectación ósea. En dos meses, el estudio radiológico simple aparentemente “normal” que mostraba el paciente en su primera visita a urgencias, pasó a demostrar la existencia de lesiones osteolíticas francas. En este contexto, la sospecha diagnóstica desde el servicio de urgencias es determinante.

Con respecto al tratamiento, queda clara la necesidad de ser agresivos en el mismo, con cirugías radicales e incluso amputación de la extremidad afecta. La disección ganglionar de las adenopatías clínicamente palpables es indiscutible⁹, pero no se considera rutinaria su realización en caso de adenopatías no palpables¹⁰. Eventualmente e individualizando cada caso, se plantea terapia adyuvante con quimioterapia y radioterapia¹¹, sin existir protocolos al respecto. Este tratamiento debe integrarse en una elaboradora estrategia terapéutica, teniendo en cuenta la potencialidad evolutiva de estos tumores, para mejorar las posibilidades de recuperación y supervivencia¹².

El caso expuesto muestra la necesidad de una adecuada planificación en el seguimiento y la terapéutica en pacientes con úlceras crónicas sobre lesiones traumáticas previas.

En los servicios de urgencias, la demanda asistencial por episodios clínicos derivados de complicaciones neoplásicas de estas lesiones crónicas, es elevada. La demora en el diagnóstico aumenta las probabilidades de diseminación metastásica, con el consecuente aumento de morbimortalidad y la limitación en las opciones terapéuticas. El conocimiento de las características evolutivas de la úlcera de Marjolin es vital para conseguir un diagnóstico precoz de su diseminación ante síntomas inespecíficos o genéricos como pueden ser lumbalgias o dolores osteomusculares de otras localizaciones, que pueden ser la primera manifestación de la extensión de la enfermedad. En la literatura, se enfatiza en la

detección de factores de riesgo de diseminación metastásica de este tipo de neoplasias. No cabe duda de la importancia de estos ítems para planificar el tratamiento y control evolutivo, pero casos como el expuesto, sin factores de riesgo a priori significativos, demuestran que siempre hay que plantear la posibilidad de recidiva. Los servicios de urgencias reciben un gran volumen de estos pacientes que consultan por síntomas difusos, sin aparente trascendencia y, es ahí donde debemos extremar nuestra pericia diagnóstica para aumentar las opciones terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bauer T, David T, Rimareix F, Lortat-Jacob A. Marjolin's ulcer in chronic osteomyelitis: seven cases and a review of the literature. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* 2007;93:63–71.
2. Alam M, Ratner D. Cutaneous squamous-cell carcinoma. *N Engl J Med* 2001; 344: 975-83.
3. Copcu E, Sivrioglu N, Baytekin C, Koc B, Er S. Very acute and aggressive form of Marjolin's ulcer due to single blunt trauma to the burned area. *J Burn Care Rehabil.* 2005;26:459-460.
4. Fuentes-Marco JM, Maeso-Lebrún J, Bellmunt - Montoya S, Boqué-Torremorell M, Allegue-Allegue N, Ruiz MC, et al. Degeneración neoplásica de una úlcera venosa. *Angiología* 2001; 53:84-8.
5. Chlihi A, Bouchta A, Benbrahim A, Bahechar N, Boukind EH. The Marjolin's ulcer, destiny of an unstable scar: About 54 cases of burn's sequelae. *Ann Chir Plast Esthet.* 2002;47:291-297.
6. Itorai IM, Montroy RE, Kobayashi M, Jakowatz J, Gutierrez, P. Marjolin's ulcer in patients with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med.* 2002;25:191-196.
7. Eastman AL, Erdman WA, Lindberg GM, Hunt JL, Purdue GF, Fleming JB. Sentinel lymph node biopsy identifies occult nodal metastases in patients with Marjolin's ulcer. *J Burn Care Rehabil* 2004; 25: 241-5.
8. Kowal-Vern A, Criswell BK. Burn scar neoplasms: A literature review and statistical analysis. *Burns* 2005;31:403-413.
9. Lenz O, Plogmeier K, Fansa H, Schneider W. Surgical treatment of cicatricial carcinoma: methods and results. *Chirurg* 2001;72:690–696.
10. Moller R, Reymann F, Hou - Jensen K. Metastases in dermatological patients with squamous cell carcinoma. *Arch Dermatol.* 1979;115:703-705.
11. Aydogdu E, Yildirim S, Akoz T. Is surgery an effective and adequate treatment in advanced Marjolin's ulcer? *Burns* 2005;31:421–431.
12. Yu, Nanze, Xiao Long, Jorge R Lujan-Hernandez, Kazi Z Hassan, Ming Bai, Yang Wang et al. "Marjolin's ulcer: a preventable malignancy arising from scars." *World Journal of Surgical Oncology.* 2013;11 (1): 313.