

Merkelcellekarcinom er en aggressiv neuroendokrin hudtumor

Reem Dina Jarjis¹, Marius Storm Mowinckel¹, Nille Behrendt² & Steen Henrik Matzen¹

KASUISTIK

1) Plastikkirurgisk og
Brystkirurgisk Afdeling,
Roskilde Sygehus
2) Patologiafdelingen,
Roskilde Sygehus

Ugeskr Læger
2015;177:V06150535

Merkelcellekarcinom (MCC) er en sjælden, aggressiv neuroendokrin hudtumor med en høj forekomst af lokalrecidiv, regional spredning og fjernmetastaser samt en høj dødelighed. I 1972 beskrev *Toker* for første gang dette kutane karcinom, som viste sig at udgå fra merkelceller, der findes i stratum basale i epidermis [1] og fungerer som mekanoreceptorer. MCC menes at have forbindelse til et polyomavirus hos op til 80% af patienterne og forekommer oftest på solesponerede områder. Det ses hyppigst hos ældre over 65 år, og patienter, der er immunsupprimerede, er mere udsatte [2]. Femårs-overall-overlevelse er i litteraturen beskrevet at være 30-60% [3].

SYGEHISTORIE

En 92-årig mand blev henvist til en plastikkirurgisk afdeling med et biopsiverificeret MCC på højre kind (**Figur 1**). Han havde seks måneder forinden fået curetetteret et element i samme område. Dette element var histologisk blevet diagnosticeret som et basocellulært karcinom (BCC). Han var tidligere hudrask, i det væsentlige rask og i velbefindende uden gener fra B-symptomer. På højre kind fandtes en tumor, der målte lidt over 1 cm i diameter og ikke var adhærent til underliggende strukturer. Desuden palperedes der en lymfeknude lige under kæben, ca. 2 cm fra karcinomet. Patienten gennemgik excision af MCC i 2 cm's afstand og ned til fascieniveau. Samtidig foretog man højresidig øvre halsglandeleksairese. Histologisk undersøgelse viste en radikalt fjernet MCC og 21 lymfeknuder med metastase i én lymfeknude. Han ønskede ikke lokal ad-

juverende strålebehandling. Et halvt år senere fremviste han tegn på metastaser af MCC i højre parotis- og halsregion. Ved en finnålsbiopsi verificeredes dette. Han blev derfor henvist til strålebehandling og var recidivfri i to år, indtil der igen var histologiverificerede MCC-metastaser, som nu var lokaliseret på venstre kind. Han fik atter strålebehandling, men senere i forløbet tilkom der fjernmetastaser, og han gik herefter stille ad mortem uden yderligere behandling.

DISKUSSION

MCC ses klinisk som en erytematøs eller violet nodulus i huden og har i de tidlige stadier en uspecifik fremtræden, hvilket medfører en bred vifte af kliniske differentialdiagnoser såsom BCC, spinocellulært karcinom og pyogent granulom. MCC indeholder områder, som histologisk kan være vanskelige at differentiere fra BCC eller forskellige godartede kutane tumorer. Dette kan, som hos patienten i sygehistorien, føre til, at den korrekte histologiske diagnose ikke stilles, særligt når det drejer sig om et curetetteret materiale. Ved mistanke om MCC bør der derfor udføres en excisionsbiopsi for at sikre, at den korrekte diagnose stilles [2].

Generelt er behandlingsmulighederne kirurgi og strålebehandling. Kemoterapi kan for stadie IV-sygdom (**Tabel 1**) have en palliativ effekt [3]. Der er fundet stigende incidens af MCC i Danmark [2], men med det sparsomme antal tilfælde, den uspecifikke præsentation og manglende kendskab sker det ofte, at den korrekte diagnose forsinkes. MCC ses ofte som en aggressiv og hurtigvoksende tumor med subkutane satellitlæsioner og lymfogen spredning. Risikoen for satellitlæsioner og perineural vækst foranlediger anbefaling af en excisionsmargin på 2-3 cm. Selv ved små tumorer (< 0,5 cm i diameter) og særligt ved lokalisation i hoved-hals-regionen ses der i 20% af tilfældene regional lymfeknudeinvolvering på diagnosetidspunktet [3, 4]. I flere studier har man fundet signifikant bedre reduktion i risikoen for lokalrecidiv ved brug af postoperativ stråleterapi end ved ren kirurgisk behandling [1]. På grund af tumorens aggressivitet med tendens til lokalrecidiv og spredning til regionale lymfeknuder anbefaler man således excision i 2-3 cm afstand, *sentinel node*-biopsi, evt. lymfeknuderømning og lokal adjuverende strålebehandling [2, 5].

MCC har en gennemsnitlig treårsmortalitetsrate på

FIGUR 1

Merkelcellekarcinom på højre kind.



TABEL 1

Stadie	Primærtumor	Lymfeknudestatus	Metastaser	Behandling
I	< 2 cm	Negativ	Negativ	Excisionsbiopsi til diagnosticering og PET til stadietildeling
II	≥ 2 cm eller invasion i knogle, muskel, fascie eller brusk	Negativ	Negativ	Bred (2-3 cm) excisionsmargen til fascieniveau og SNB samt LAS
III	Enhver af ovennævnte status	Mikro-, makro- eller in transit-metastase	Negativ	Lymfeknudeksaese og LAS
IV	Enhver af ovennævnte status	Enhver af ovennævnte status	Fjernmetastase	Palliativ strålebehandling og kemoterapi

LAS = lokal adjuverende strålebehandling; PET= positronemissionstomografi; SNB = *sentinel node*-biopsi.

Stadieinddeling af merkelcellekarcinom og anbefalet behandling. Indledningsvist er der taget excisionsbiopsi til diagnosticering og foretaget positronemissionstomografi til stadietildeling. Frit udarbejdet efter [1-3].

33%, og der er ringe behandlingsmulighed ved fjernmetastaser [3]. Mistanke om MCC pga. patientens anamnese (alder og immunsuppression), tilstand og eventuelt karcinomets lokalisering (hoved-/halsregion) bør føre til iværksættelse af det rette udredningsforløb, inkl. excisionsbiopsi, således at patienter med denne relativt sjældne og aggressive hudtumor hurtigt kan henvises til relevant behandling.

SUMMARY

Reem Dina Jarjis, Marius Storm Mowinckel,
Nille Behrendt & Steen Henrik Matzen:
Merkel cell carcinoma is a rare, aggressive
neuroendocrine skin cancer
Ugeskr Læger 2015;177:V06150535

Merkel cell carcinoma (MCC) is a rare, aggressive skin cancer with a poor survival rate. The low incidence and lack of characteristic manifestation of MCC often cause an incorrect diagnosis. A 92-year-old male presented with an asymptomatic, smooth lesion on the right cheek, which was initially diagnosed as a basal cell carcinoma. After histological diagnosis of MCC the patient underwent radical surgery, but developed metastases later. Attention to the diagnosis of this condition, patient history and initial presentation can provide clues in order to offer the right treatment with minimal delay.

KORRESPONDANCE: Reem Dina Jarjis. E-mail: reemdj@outlook.com

ANTAGET: 25. august 2015

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 9. november 2015

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Timmer FC, Klop WM, Relyveld GN et al. Merkel cell carcinoma of the head and neck: emphasizing the risk of undertreatment. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 11. mar 2015 (epub ahead of print).
2. Lyhne D, Lock-Andersen J, Dahlstrom K et al. Rising incidence of Merkel cell carcinoma. *J Plast Surg Hand Surg* 2011;45:274-80.
3. Aldabagh B, Joo J, Yu SS. Merkel cell carcinoma: current status of targeted and future potential for immunotherapies. *Semin Cutan Med Surg* 2014;33:76-82.
4. Iyer JG, Storer BE, Paulson KG et al. Relationships among primary tumor size, number of involved nodes, and survival for 8044 cases of Merkel cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 2014;70:637-43.
5. Liang E, Brower JV, Rice SR et al. Merkel cell carcinoma analysis of outcomes: a 30-year experience. *PLoS One* 2015;10:e0129476.