Bölüm 25

MERKEL HÜCRELİ KARSİNOM

Fatih YILDIZ [1]

GİRİŞ

Merkel hücreli karsinom (MHK); eski adı ile trabeküler karsinom, cildin oldukça agresif tümörlerinden biri olan primer nöroendokrin karsinomudur. Amerika Birleşik Devletleri'nde yılda yaklaşık 2488 kişide görülmekteyken insidansı dramatik olarak artmaktadır (Paulson & ark., 2018; Santamaria-Barria & ark., 2013).

ETYOLOJİ VE RİSK FAKTÖRLERİ

MHK ağırlıklı olarak açık tenli ve yaşlı bireylerde görülen bir hastalıktır. Yaş ortalaması kadınlarda 76, erkeklerde 74 olmakla birlikte; solid organ transplantasyonu yapılanlarda, HIV ile enfekte bireylerde, malignitesi olanlarda ve immünsüpresif tedavi alanlarda daha genç yaşta ve daha yüksek oranda görülür (Albores-Saavedra & ark., 2010; Clarke & ark., 2015).

MHK gelişimi ile ilişkili görülen faktörlerden en çok kabul görenleri; merkel hücreli polyomavirüs (MCPyV), ultraviyole (UV) radyasyona maruz kalma ve immünsüpresyondur.

MCPyV çift sarmallı bir DNA virüsüdür. MHK tanılı hastaların %60-80'inde gerçek zamanlı polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) ve immünohistokimya ile bu virüsün tespit edilebileceği bildirmiştir (Leroux-Kozal & ark., 2015).

MHK daha çok güneş gören bölgelerde ortaya çıkmaya eğilimlidir; 195 hastalık bir çalışmada olguların %81'inde yerleşim yerinin UV radyasyona maruz kalan bölgeler olduğu saptanmıştır (Heath & ark., 2008).

KLİNİK ÖZELLİKLER

MHK tipik olarak açık tenli yaşlı hastalarda; hızlı büyüyen, ağrısız, sert, parlak, ten rengi veya mavimsi kırmızı, intrakutan bir nodül olarak ortaya çıkar. Ülserasyon ve kabuklanma nadirdir. MHK lezyonlarının büyüklüğü genellikle

[1] Tıbbi Onkoloji Uzmanı; SBÜ Dr.A.Y.Ankara Onkoloji EAH; dr.fatihyildiz@hotmail.com

KAYNAKLAR

Albores-Saavedra, J. 2010. Merkel cell carcinoma demographics, morphology, and survival based on 3870 cases: a population based study. J Cutan Pathol. 2010 Jan;37(1):20-7. doi: 10.1111/j.1600-0560.2009.01370.x.

Bhatia, S. 2016. Adjuvant Radiation Therapy and Chemotherapy in Merkel Cell Carcinoma: Survival Analyses of 6908 Cases From the National Cancer Data Base. *J Natl Cancer Inst. 2016;108(9)* Epub 2016 May 31.

Bobos, M. 2006. Immunohistochemical distinction between merkel cell carcinoma and small cell carcinoma of the lung. *Am J Dermatopathol. 2006 Apr;28(2)*:99-104.

Chen, MM. 2015. The role of adjuvant therapy in the management of head and neck merkel cell carcinoma: an analysis of 4815 patients. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2015 Feb;141(2):*137-41.

Clarke, CA. 2015. Risk of merkel cell carcinoma after solid organtransplantation. *J Natl Cancer Inst. 2015;107(2).* pii: dju382. doi: 10.1093/jnci/dju382.

Hanly, AJ. 2000. Analysis of thyroid transcription factor-1 and cytokeratin 20 separates merkel cell carcinoma from small cell carcinoma of lung. *J Cutan Pathol. 2000 Mar;27(3)*:118-20.

Harms, KL. 2016. Analysis of Prognostic Factors from 9387 Merkel Cell Carcinoma Cases Forms the Basis for the New 8th Edition AJCC Staging System. *Ann Surg Oncol. 2016 Oct;23(11):*3564-71. Epub 2016 May 19.

Harrington, C. 2014. Outcomes of Merkel cell carcinoma treated with radiotherapy without radical surgical excision. *Ann Surg Oncol. 2014;21(11)*:3401

Heath, M. 2008. Clinical characteristics of Merkel cell carcinoma at diagnosis in 195 patients: the AEIOU features. *J Am Acad Dermatol. 2008 Mar;58(3):*375-81.

Kaufman, HL. 2016. Avelumab in patients with chemotherapy-refractory metastatic Merkel cell carcinoma: a multicentre, single-group, open-label, phase 2 trial. *Lancet Oncol. 2016;17(10):*1374. Epub 2016 Sep 1.

Kolhe, R. 2013. Immunohistochemical expression of PAX5 and TdT by Merkel cell carcinoma and pulmonary small cell carcinoma: a potential diagnostic pitfall but useful discriminatory marker. *Int J Clin Exp Pathol. 2013;6(2)*:142-7. Epub 2013 Jan 15.

Lebbe, C. 2015. Diagnosis and treatment of Merkel Cell Carcinoma. European consensus-based interdisciplinary guideline. *Eur J Cancer. 2015 Nov;51(16):*2396-403.

Leech, SN. 2001. Merkel cell carcinoma can be distinguished from metastatic small cell carcinoma using antibodies to cytokeratin 20 and thyroid transcription factor 1. *J Clin Pathol. 2001 Sep;54(9):*727-9.

Leroux-Kozal, V. 2015. Merkel cell carcinoma: histopathologic and prognostic features according to the immunohistochemical expression of Merkel cell polyomavirus large T antigen correlated with viral load. *Hum Pathol. 2015 Mar;46(3)*:443-53. doi: 10.1016/j.humpath.20142.001.

National Comprehensive Cancer Network (NCCN). 2018. *Clinical practice guidelines in oncology.* (https://www.nccn.org /professionals/physician_gls/pdf/neuroendocrine.pdf Accessed on July 22, 2018).

Nghiem, PT. 2016. PD-1 Blockade with Pembrolizumab in Advanced Merkel-Cell Carcinoma. *N Engl J Med. 2016 Jun;374(26)*:2542-2552. Epub 2016 Apr 19

Paulson, KG. 2018. Merkel cell carcinoma: Current US incidence and projected increases based on changing demographics. *J Am Acad Dermatol. 2018 Mar;78(3)*:457-463.e2. doi: 10.1016/j.jaad.2017.10.028.

Poulsen, M. 2008. Weekly carboplatin reduces toxicity during synchronous chemoradiotherapy for Merkel cell carcinoma of skin. *Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2008;72(4):*1070. Epub 2008 Aug 15.

Santamaria-Barria, JA. 2013. Merkel cell carcinoma: 30-year experience from a single institution. *Ann Surg Oncol. 2013 Apr;20(4)*:1365-73. doi: 10.1245/s10434-012-2779-3.

Strom, T. 2016. Radiation Therapy is Associated with Improved Outcomes in Merkel Cell Carcinoma. *Ann Surg Oncol. 2016 Oct;23(11):*3572-8. Epub 2016 Jun 1.

Topalian, SL. 2017. Abstract CT074: Non-comparative, open-label, multiple cohort, phase 1/2 study to evaluate nivolumab (NIVO) in patients with virus-associated tumors (CheckMate 358): Efficacy and safety in Merkel cell carcinoma (MCC). *Cancer Res. 2017;77*(13 suppl).

Veness, M. 2010. The role of radiotherapy alone in patients with merkel cell carcinoma: reporting the Australian experience of 43 patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2010;78(3)*:703.

von Pawel, J. 1999. Topotecan versus cyclophosphamide, doxorubicin, and vincristine for the treatment of recurrent small-cell lung cancer. *J Clin Oncol. 1999;17(2)*:658.