

Merkelcellscarcinom i huden i huvud-/halsområdet

Merkelcellscarcinom (MCC) är en ovanlig men högaggressiv form av hudcancer som oftast utgår från neuroendokrina celler, Merkelceller, i epidermis. Skyndsam handläggning av utredning och behandling är av största vikt pga. att tumören tillväxer snabbt samt är benägen att metastasera.

Riskfaktorer för utveckling av MCC är ljus hy, hög ålder, kronisk UV-exponering, immunsupprimering, hematologisk malignitet samt infektion med Merkelcellspolyomavirus (MCPyV).

MCC visar sig ofta som en snabbväxande hudfärgad eller blårod nodulär förändring i solexponerad hud och är lätt att missta för annan benign eller malign hudförändring.

MCC kan vara metastaserad redan vid diagnos och metastaserar då oftast till regionala lymfkörtlar, hud, lunga, skelett och hjärna.

I Sverige diagnostiseras ca 50 fall/år, men incidensen ökar i hela världen. Mer än hälften av alla MCC utgår från huvud- och halsregionen.

MCC har i många fall relation till ett virus, MCPyV, men kopplingen är inte helt klarlagd.

Det finns ett svenskt vårdprogram för Merkelcellscancer som gäller vuxna >18 år ([Nationellt vårdprogram merkelcellscancer - RCC](#)). Barn med misstänkt MCC ska handläggas via ett barnonkologiskt centrum.

Remissgranskning

Bedöm till OpX inom 7 dagar.

Om man vid remissgranskning bedömer att förändringen är för stor för att primäroperera tas kontakt med onk-teamets läkare.

Handläggning vid misstänkt MCC

- Excidera förändringen med 2 mm marginal. Undvik lambåer! PAD-remiss skickas med begäran om snabb svar.
- Ta biopsi om ej möjligt att excidera hela tumören. PAD-remiss skickas med begäran om snabb svar.
- Palpera regionala lymfkörtlar inkl. parotis vid operationstillfället.
- Ange tumörstorlek och fotografera.
- Ta FNP/mellannålsbiopsi från lymfkörtel vid misstanke om metastas. Starta SVF och märk remissen med SVF.

- Remiss till PET-CT vid misstanke om metastas eller om tumörstorlek >2cm. Märk remissen med SVF.

Handläggning vid bekräftad MCC-diagnos

- Kontakta onk-teamet.
- Skyndsamt utvidgad excision med 1-2 cm marginal ned till muskelfascia/perichondrium/periost.
- Sentinel node rekommenderas samtidigt som den utvidgade excisionen vid kliniskt negativa lymfkörtlar.
- Operationspreparat inkl. sentinel node skickas med begäran om snabbsvar.
- FNP/mellannålsbiopsi vid klinisk misstanke om metastasering till lymfkörtlar. Starta SVF i sådana fall och märk remissen med SVF.
- Remiss för PET-CT vid metastasering till lymfkörtlar eller före sentinel node om tumören är >2 cm eller på annat sätt bedöms ha avancerat växtsätt.

Alla patienter ska diskuteras på MDK (melanom-MDK) för ställningstagande till handläggning och behandling efter den inledande operationen eller då operation av primärtumören inte är möjlig.

I Sverige analyseras inte MCPyV-serologi, men seronegativa patienter har enligt studier ökad risk för återfall.

Vidare behandling

Behandlingsbeslut tas på MDK efter bedömning av det enskilda fallet, men primäroperationen kan kombineras med regional lymfkörtelutrymning och/eller adjuvant strålbehandling. Enligt vårdprogrammet kan immunterapi eller cytostatika erbjudas i utvalda fall.

Uppföljning

Beslut om uppföljningsregim tas på MDK. Uppföljning ska planeras in hos hud eller onkologen.