

Nadir yerleşimli Merkel hücreli karsinom: Olgu sunumu

Merkel cell carcinoma with a rare localization: A case report

Cemal Kara*, Türker Karabuğa**

Merkel hücreli karsinom nadir bir deri kanseridir. Oldukça invazivdir ve sıklıkla lokal nüks, bölgesel lenf nodülü tutulumu ve uzak metastaz yapar. Halen tedavi yöntemi kesinleşmiş olmasa da, tümörün geniş eksizeyonu standart uygulamadır. Bu makalede 78 yaşında bir erkek hastada, subkutan dokudan kaynaklanan ve perianal bölgede yerleşim gösteren Merkel hücreli karsinom olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Merkel hücreli, karsinom

*Karşıyaka Devlet Hastanesi,
Genel Cerrahi, İzmir, Türkiye
**Atatürk Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, 3. Genel Cerrahi, İzmir,
Türkiye

Dr. Cemal Kara
E-posta: ckara61@mynet.com

Makale Geliş Tarihi: 23.09.2009
Makale Kabul Tarihi: 03.12.2009

GİRİŞ

Merkel hücreli karsinom (MHK) ilk defa Toker tarafından tariflenen nadir görülen bir deri kanseridir (1). MHK oldukça agresif, yüksek oranda lokal nüks, bölgesel lenf nodülü ve uzak metastaz gösteren bir tümördür (2). Ağrısız, sert, sıklıkla 2 cm' den küçük ülserle deri lezyonu olarak kendini gösterir (3). Tanı genellikle eksizeyonel biyopsi ile konur. Bu çalışmada oldukça nadir bir lokalizasyon olan perianal bölgede yerleşen ve yine son derece nadir görülen subkutan doku kaynaklı MHK'lu 78 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır.

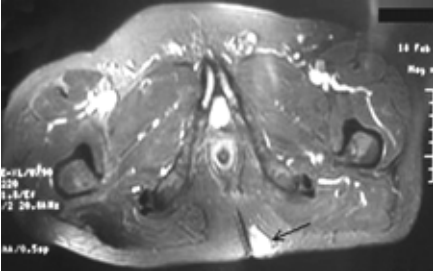
OLGU SUNUMU

Yetmiş sekiz yaşında erkek hasta üç hafta önce fark ettiği, perianal bölgedeki şişlik nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde perianal bölgede sol tarafta anüsten yaklaşık 5 cm uzaklıkta ve yaklaşık 2 cm çapta ağrısız cilt altı kitle saptandı. Fizik muayenesinde patolojik boyutta bölgesel lenf nodülü veya başka bir ek patolojiye rastlanmadı. Kitleye önce ince iğne biyopsisi uygulandı. Sitolojik incelemede neurocrest kaynaklı olabilecek malign hücreler görüldüğü bildirildi. Kesin tanı için tru-cut biyopsi uygulandı ve histopatolojik tanı MHK olarak rapor edildi. Hastada tümörün komşulukları ve varsa lenf nodülü veya uzak metastazın saptanması amacıyla yaptırılan bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemesinde tümörün eksternal sfinktere yaklaşık 4 cm mesafede ve 1,5 cm çapında olduğu görüldü (Resim 1). Uzak metastaz veya patolojik

boyutta lenf nodülü saptanmadı. Tümör en az 3 cm negatif cerrahi sınır ile çıkartılarak alan flep ile kapatıldı. Histopatolojik incelemede tümörün 1,5 cm çapında olduğu ve en yakın cerrahi sınıra uzaklığının 27 mm olduğu rapor edildi. Tümör konseyinde sunulan hastaya, erken evre tümör olduğu için adjuvan tedaviye gerek görülmedi. Hastanın takiplerinin üçüncü ayında fizik muayenede sol inguinal bölgede lenfadenomegali saptandı ve uygulanan iğne biyopsisi sonucunda metastatik lenfadenopati olduğu belirlendi. Bunun üzerine genel durumu nedeniyle kemoterapi için uygun olmayan hastaya toplam 5940 Gy küratif radyoterapi uygulandı. Hasta halen postoperatif yedinci ayında olup radyoterapi sonrası lenf nodüllerinde küçülme olup, lokal nüks veya yeni metastazı yoktur.

TARTIŞMA

Merkel hücreli karsinom oldukça agresif ve kötü prognozlu bir tümördür (3). MHK' lu hastalarda beş yıllık ortalama sağkalım %50-68 kadardır (2,3). Yüksek oranda lokal nüks (%27-60), lenf nodülü tutulumu (%45-91) uzak metastaz (%18-52) görülür (3-5). Bu nadir neoplazm, neurocrest türevi olan yuvarlak şekilli Merkel hücrelerinden kaynaklanır. Bunlar epiderminin bazal tabakasında yerleşimlidir ve nörosekretuar granüller içerir (2). Bir milyonda iki oranında ve sıklıkla yaşlılarda görülür, hastaların sadece %5'i elli yaşın altındadır (2,3). Etyoloji belirsiz olmasına rağmen çeşitli risk faktörleri tanımlanmıştır. Bunlar UV ışık,



Resim 1. Tümörün manyetik rezonans görüntüsü.

ışıkla ilgili deri kanserleri (skuamöz hücreli karsinom, bazal hücreli karsinom), methoxsalen ile tedavi edilen psöriazis ve arseniğe maruz kalma, AIDS, kronik lenfositik lösemi, konjenital displazi sendromu ve organ nakli uygulanan immünsüpresif hastalar oldukça yüksek risk altındadırlar (3,4). Hastamızda bu risk faktörlerinden hiçbirisi yoktu. Tümörün lokalizasyonu etyolojik nedenlere paralel olarak güneş ışığına maruz kalan yerlerde daha sıktır. Baş boyunda %50, ekstremitelerde %40 ve gövdede %10 oranında görülür (2,3). Fakat bunların haricinde vulva, penis, farinks ve oral mukozada tek tek olgular bildirilmiştir (2). İngilizce ve Türkçe literatür taramasında perianal yerleşimli bir olguya rastlanmamış olup, olgumuz bu bölgede yerleşim gösteren ilk olgudur. Yine olgumuzun başka bir özelliği de MHK'da çok nadir görülen subkutan kaynaklı olması ve üzerindeki derinin sağlam olmasıdır.

Olgu sayısı sınırlı ve çoğunluğu olgu sunumlarından oluştuğundan Merkel hü-

creli karsinomun tedavisi hakkında görüş birliği yoktur (4-7). Tedavi seçenekleri hastalığın evresine göre değişmektedir. Lenf nodülü tutulumu önemli bir prognostik faktördür (3,5). Erken evrelerde en az 3 cm çevre ve 2 cm derinlikte tümör negatif cerrahi sınırla çıkarılması önerilmektedir (3,5,7). İki cm'den küçük ve negatif cerrahi sınırı 2,5 cm'den fazla olan hastalarda çok düşük lokal nüks görülmektedir (8). Bizim olgumuzda da aynı şekilde cerrahi uygulanmıştır. Özellikle kozmetik açıdan sorunlu bölgelerde Mohs micrographic cerrahi uygulanabilir. Bu yöntemin kozmetik avantajlarının yanı sıra daha iyi lokal kontrol sağladığı bildirilmektedir (4,7,8). Sentinel veya rutin lenf nodülü diseksiyonu ile ya da görüntüleme yöntemleri ile lenf nodülü metastazı olmadığı bildirilen hastalarda adjuvan radyoterapi uygulaması halen tartışmalıdır (3,9). Fakat lenf nodülü pozitifliği olan, negatif cerrahi sınırı yeterli olmayan ya da cerrahiye uygun olmayan hastalarda radyoterapi önerilmektedir (8). Bunun yanında uzak metastazı olan hastalarda sadece cerrahi uygulanan olgular ile radyoterapi ilave edilen olgular karşılaştırıldığında sağkalımda önemli fark bulunmamıştır (4,5,9). Olgumuzda ise tümör çapının küçük olması ve uygulanan cerrahinin yeterli olması nedeniyle adjuvan tedavi uygulanmadı. Buna rağmen hastamızda üç ay gibi kısa süre içinde lenf nodülü metastazı gelişti. Lenf nodülü metastazı oldukça kötü bir prognostik faktördür. Bu hastalarda iki yıllık sağkalım %88'den %50'lere düşer (9). Bundan dolayı bazı araştırmacılar 1,5 cm'den büyük tümörü veya altı haftadan

uzun süre şikayeti olan hastalarda profilaktik lenfadenektomi önermektedirler. Çünkü tahmin edilenden çok daha fazla hastada mikrometastaz olduğunu öne sürmektedirler (9). Muhtemelen bizim hastamızda da mikrometastaz vardı. Yine sunulan olgudaki tümörün subkutan kaynaklı olması ve yerleşiminin buna katkısı olup olmadığı belirgin değildir.

Tümör çapının 2 cm'den büyük olması, erkek cinsiyet, immünsüpresyon ve alt ekstremitelerde yerleşim diğer kötü prognostik faktörlerdir. Belki de sunulan hastada olduğu gibi atipik yerleşim ve tümörün kaynağı da bunlara ilave edilebilir. Fakat bunun için daha geniş çalışmalara ihtiyaç vardır. Sağkalım yaygın hastalığı olanlarda tanı konduğu andan itibaren sekiz ay kadardır (5,8). Bölgesel metastaz oldukça sıktır. Uzak metastaz ise özellikle karaciğere, kemiklere, akciğer ve beyine olur (3-5). Nadiren plevra, testis, ince barsak ve mideye de metastaz yaptığı bildirilmiştir (3-7). Uzak metastazların tedavisinde palyatif radyoterapi ve kemoterapi uygulanabilir.

Sonuç olarak, MHK'nın tedavisi çok net olmamakla beraber erken tanı, uygun cerrahi rezeksiyon halen prognozdaki en belirleyici unsurdur. Bunun için de operasyon öncesi tanı kesinleştirilmeli ve tedavi planı hazırlanmalıdır. Klinikte karşılaşılan ve genellikle lipom ön tanısı alan kitlelerde temel cerrahi prensipler ihmal edilmemelidir. Atipik yerleşimli soliter kitleler malignite açısından iyi değerlendirilmeli ve gerekirse iğne biyopsi ile tanı kesinleştirilmelidir.

SUMMARY

Merkel cell carcinoma with a rare localization: A case report

Merkel cell carcinoma is a rare cutaneous malignancy. It is quite invasive and presents with high grade local recurrence, regional lymph node and distant metastases. Although the treatment strategy

is not clear yet, wide excision of the tumor is the standard procedure. We present a case of a 78 years old male patient. The tumor originating from the subcutaneous tissue was located in the perianal region.

Key Words: Merkel cell, carcinoma

KATKIDA BULUNANLAR

Çalışmanın düşünülmesi ve planlanması:
Cemal Kara

Verilerin elde edilmesi:

Türker Karabuğa

Verilerin analizi ve yorumlanması:

-

Yazının kaleme alınması:

Cemal Kara, Türker Karabuğa

İstatistiksel değerlendirme:

-

KAYNAKLAR

1. Toker C. Trabecular carcinoma of the skin. Arch Dermatol 1972; 105:107-110.
2. Schwartz RA, Lambert WC. The Merkel cell carcinoma: a 50- year retrospect. J Surg Oncol 2005; 89: 1-4.
3. McAfee WJ, Morris CG, Mendenhall CM, et al. Merkel cell carcinoma: treatment and outcomes. Cancer 2005; 104: 1761-1764.
4. Koljonen V. Merkel cell carcinoma. World J Surg Oncol 2006; 4: 7.
5. Boyse K, Foley EH, Bradley V, Scarborough D. Merkel cell carcinoma: a case report with treatment summary and updates. Cutis 2004; 74: 350-356.
6. Pectasides D, Pectasides M, Economopoulos T. Merkel cell cancer of the skin. Ann Oncol 2006; 24: 1489-1495.
7. Dinh V, Feun L, Elgart G, Savaraj N. Merkel cell carcinomas. Hematol Oncol Clin North Am 2007; 21: 527- 544.
8. Bichakjian CK, Lowe L, Lao CD et al. Merkel cell carcinoma: critical review with guidelines for multidisciplinary management. Cancer 2007; 110:1-12.
9. Mehrany K, Otley CC, Weenig RH, Phillips PK, Roenigk RK, Nguyen TH. A meta-analysis of the prognostic significance of sentinel lymph node status in Merkel cell carcinoma. Dermatol Surg 2002; 28: 113-117.