

Uzlinová metastáza karcinomu z Merkelových buněk bez kožního primárního ložiska – kazuistické sdělení

Arpád Szabó¹, Igor Richter^{2,7}, Dana Frydrychová³, Martina Saláková^{4,5}, Tomáš Jirásek^{1,6}

¹ Ústav patologie 3. LF UK a Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Praha

² Komplexní onkologické centrum, Krajská nemocnice Liberec, a.s.

³ Kožní oddělení, Krajská nemocnice Liberec, a.s.

⁴ Národní referenční laboratoř pro papilomaviry a polyomaviry, Ústav hematologie a krevní transfuze, Praha.

⁵ Katedra genetiky a mikrobiologie, Přírodovědecká fakulta, Univerzita Karlova, Praha

⁶ Oddělení patologie, Krajská nemocnice Liberec, a.s.

⁷ Onkologická klinika 1. LF UK a Thomayerovy nemocnice, Praha

SOUHRN

Karcinom z Merkelových buněk je vzácným maligním kožním nádorem s agresivním chováním, který ve většině případů bývá asociovaný s infekcí polyomavirem karcinomu z Merkelových buněk (MCPyV). Ve výjimečných případech se nádor manifestuje jako metastáza do lymfatické uzliny bez jednoznačného průkazu primárního kožního ložiska.

V této práci prezentujeme případ 42letého pacienta s tříselnou lymfadenopatií, s histologickým nálezem karcinomu z Merkelových buněk. Imunohistochemicky byla v nádoru prokázána exprese chromograninu-A, synaptofyzinu a tečkovitá pozitivita cytokeratinu 20. Molekulárně genetickým vyšetřením byla pomocí metody real-time PCR detekována přítomnost genomu MCPyV v nádorových buňkách. Dermatologické vyšetření ani staging pomocí PET CT ložisko primárního nádoru v jiné lokalizaci u pacienta neprokázalo.

Klíčová slova: Karcinom z Merkelových buněk – metastáza do lymfatické uzliny – nádor neznámého primárního původu

Lymph node metastasis of Merkel cell carcinoma without known cutaneous primary - case report

SUMMARY

Merkel cell carcinoma is a rare cutaneous tumor with an aggressive clinical course. In most cases it is associated with Merkel cell polyomavirus infection. Exceptionally, the tumor can present as a lymph node metastasis without a discernible cutaneous primary.

In this report we present the case of a 42 year-old man with inguinal lymphadenopathy, histologically consistent with Merkel cell carcinoma. Tumor cells expressed immunohistochemically chromogranin-A, synaptophysin and displayed dot-like positivity for cytokeratin 20. The genome of MCPyV in neoplastic cells was detected using real-time PCR. A cutaneous primary has not been identified neither during the dermatologic examination, nor with PET CT scan.

Keywords: Merkel cell carcinoma – lymph node metastasis – tumor of unknown primary origin

Cesk Patol 2017; 53(3): 135-138

Karcinom z Merkelových buněk (MCC) patří mezi vzácné primární kožní malignity. Vyskytuje se přednostně v oblastech vystavených slunečnímu záření, průměrný věk pacientů je 69 let. K charakteristickým vlastnostem nádoru patří exprese znaků neuroendokrinní diferenciace a paranukleární tečkovitá pozitivita cytokeratinu 20 (1,2). V patogenezi MCC hraje důležitou roli infekce polyomavirem karcinomu z Merkelových buněk (MCPyV) (3). Karcinom z Merkelových buněk má agresivní klinický průběh, s častým výskytem uzlinových metastáz a s diseminací do vzdálených orgánů (1).

V naší práci prezentujeme případ pacienta s karcinomem z Merkelových buněk s postižením inguinální lymfatické uzliny (unknown primary Merkel cell carcinoma, UPMCC), kdy dermatologické vyšetření ani staging pomocí PET/CT původ nádoru v oblasti kůže neprokázalo.

✉ Adresa pro korespondenci:

MUDr. Arpád Szabó

Ústav patologie 3. LF UK a FNKV

Šrobárova 50, 100 34 Praha 10

e-mail: arpád.szabomudr@yahoo.com

KLINICKÝ NÁLEZ

Muž narozen v roce 1973, dosud zdravý, pozoroval od ledna 2015 v oblasti pravého třísla hmatnou nebolestivou rezistenci. Podle sonografického vyšetření se jednalo o zvětšenou lymfatickou uzlinu. V březnu 2015 byla provedena exstirpace této uzliny. Následně bioptické vyšetření odhalilo karcinom z Merkelových buněk. Parafinové řezy nádoru byly vyšetřeny v Národní referenční laboratoři pro papilomaviry a polyomaviry Ústavu hematologie a krevní transfuze (ÚHKT), kde byla nalezena přítomnost polyomaviru (MCPyV). Pacient v rámci stagingu onemocnění dále podstoupil CT vyšetření, celotělový PET/CT a octreoscan bez dalších známek tumorózního postižení. Klinické vyšetření dermatovenerologem neprokázalo možný primární zdroj nádoru v oblasti kůže, anoskopické vyšetření bylo též negativní. Na podkladě klinických vyšetření bylo stanoveno klinické stadium IIIB (T0 pN1b M0). U pacienta byla indikována radioterapie na oblast pravého třísla a zevních ilických lymfatických uzlin vpravo, plánovaná dávka 1.8/45 Gy v normofrakčním režimu. Pacient absolvoval léčbu do července 2015. Tolerance byla dobrá, pouze v pravém tříse se vyvinula akutní postradiační dermatitida druhého stupně, která do čtvrtého týdne od ukončení