



Fiche d'information pour les patients : Carcinome de Merkel

Qu'est-ce que le carcinome de Merkel ?

Le carcinome de Merkel est une tumeur cutanée neuro-endocrine rare (c'est-à-dire qu'elle vient de cellules qui combinent des caractéristiques nerveuses et hormonales).

Le nom vient des « cellules de Merkel », présentes dans la peau et impliquées dans des fonctions sensorielles. Un virus appelé polyomavirus de Merkel (MCPyV) est détecté dans plus de 80 % des cas de carcinomes de Merkel.

Épidémiologie et facteurs de risque

Fréquence & tendance

- Le CM reste rare, mais son incidence est en augmentation depuis les années 1990.
- Dans la cohorte française du réseau CARADERM (2015-2020), 55 % des patients étaient des hommes, l'âge médian au diagnostic était 78 ans.

Facteurs de risque

Les facteurs de risque identifiés incluent :

- Âge avancé (majorité des cas après 65 ou 75 ans)
- Sexe masculin (prédominance)
- Phototype clair, antécédent d'exposition solaire importante, localisation fréquente sur zones de peau exposée (tête, cou, membres supérieurs)
- Immunodépression (transplantation d'organe, VIH, leucémie lymphoïde chronique...) : le risque est multiplié (selon certaines études x8 à x24).
- Infection par le polyomavirus de Merkel (MCPyV) : présent dans ≈ 80 % des tumeurs.

Signes cliniques

Le carcinome de Merkel se présente typiquement comme :

- Un nodule ou une tumeur unique de croissance rapide.
- Une consistance ferme.
- Une couleur chair, rouge-violacée, avec une surface souvent lisse et brillante.
- La lésion est souvent indolore et asymptomatique.
- Les zones de prédisposition sont celles exposées au soleil : tête et cou, membres supérieurs.
- La lésion peut être mal limitée ou ulcérée, et des adénopathies régionales (ganglions) peuvent apparaître si l'extension survient.



Classification / stadification

La stadification prend en compte :

- Taille maximale de la tumeur cutanée, extension extra-cutanée.
- Présence de métastases ganglionnaires régionales.
- Présence de métastases à distance.

Un examen du « ganglion sentinelle » est essentiel car une atteinte ganglionnaire infraclinique est présente dans 30 à 50 % des cas même sans adénopathie clinique.

Examens complémentaires

Pour évaluer l'extension, on réalise :

- Une échographie des ganglions.
- Une imagerie du corps entier : TDM cervico-thoraco-abdominal (TAP) ou PET-TDM.
- Une IRM cérébrale selon le stade ou symptômes.

Évolution & pronostic

- Le pronostic est moins bon si présence des facteurs suivants : sexe masculin, âge avancé, stade au diagnostic élevé.
- La plupart des décès survient dans les 3 premières années.
- Les patients ayant un stade I, II ou III ont un meilleur pronostic que ceux ayant un stade IV.
- Il est intéressant de noter qu'une étude plus récente a montré que les patients qui n'avaient pas d'atteinte ganglionnaire avaient un excellent pronostic.

Traitement

La prise en charge doit être discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) dans un centre expert (comme ceux du réseau CARADERM).

Forme localisée (sans adénopathie palpable) :

- Exérèse chirurgicale large du primitif ou chirurgie de Mohs selon localisation.
- Radiothérapie adjuvante du lit tumoral (dose > 50 Gy).

Forme avancée (adénopathie palpable / N+ macro) :

- Curage ganglionnaire puis radiothérapie adjuvante de l'aire ganglionnaire.

Forme métastatique :

- Immunothérapie (anticorps anti-PD-1 comme pembrolizumab ou anti-PD-L1 comme avelumab) en première ligne.
- Chimiothérapie (sels de platine + étoposide) si besoin.



Dermagic

Toute la dermatologie en un clic



<https://dermagic.fr>

Surveillance & suivi

Un suivi rigoureux est crucial du fait du risque élevé de récidive, surtout dans les 3 premières années.

- Auto-examen cutané par le patient
- Examen clinique rapproché durant les 3 premières années, puis espacé selon évolution.
- Imagerie : échographie ganglionnaire +/- TDM-CTAP ou PET-TDM et IRM cérébrale, selon le stade et évolution.

Informations pratiques & soutien

- Le réseau CARADERM est un dispositif national français pour les cancers rares de la peau et peut orienter vers un centre expert.
- Votre médecin peut vous orienter vers une RCP (réunion de concertation pluridisciplinaire) spécialisée.
- Des associations de patients et des ressources internet fiables peuvent vous accompagner.
- Gardez un carnet de suivi avec toutes vos visites, résultats, traitements et rendez-vous.