



## 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 prédilection 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.



### **Surveillance & suivi**

Un suivi rigoureux est crucial du fait du risque élevé de récurrence, 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.