

Zorgpad Merkelcelcarcinoom (cutaan neuroendocrien carcinoom) ORPHA:79140

Opgesteld door:

Afdelingen Dermatologie, Oncologische Chirurgie, Plastische Chirurgie, Interne Oncologie, KNO-Hoofdhals, MKA-Hoofdhals, Radiotherapie, Pathologie, Radiologie & Nucleaire geneeskunde van het Huidkankercentrum Erasmus MC

Versie Jan 2026

Uiterste revisie datum Jan 2028

Inleiding

Er zijn de laatste jaren veel ontwikkelingen op het gebied van het merkelcelcarcinoom die invloed hebben op de zorg en de behandeling van patiënten. In 2022 is de Nederlandse consensusrichtlijn Merkelcelcarcinoom opgesteld door de 4 expertisecentra (Erasmus MC, MUMC+, NKI-AVL en UMCG). Vanwege deze nieuwe behandelkeuzen en de toename van (complexe) huidkanker is de richtlijn uitgewerkt in dit zorgpad. Tevens is het doel om de verdeling en regionalisering van zorg te organiseren.

Aansluitend aan deze inleiding wordt het zorgpad kort toegelicht.

Verwijzing en triage

Het zorgpad merkelcelcarcinoom van de huid is zo opgezet dat de verwijzer in verschillende fases van de ziekte een patiënt kan verwijzen. Het zorgpad volgt de Nederlandse consensusrichtlijn en de meeste recente versie van de TNM (8e editie) en AJCC (8^e editie).

- Patiënten met een voor maligniteit verdachte huidlaesie worden, door met name de huisarts, verwezen naar de polikliniek dermatologie.
- Het risicoprofiel van de patiënt wordt in kaart gebracht als onderdeel van de anamnese bij het eerste polibezzoek.
- Diagnostiek gebeurt inclusief totale lichaamsinspectie. Van tenminste alle verdachte laesies wordt een foto gemaakt en opgeslagen in het EPD. Een diagnostisch huidbiopt wordt -indien nodig- afgenomen en palpatie van de locoregionale lymfeklieren wordt verricht.
- De uitslag van het histopathologisch onderzoek wordt na circa twee weken met de patiënt besproken.
- Patiënten met een hoog risico op huidmaligniteiten hebben verdere controles bij de dermatoloog.
- Alle patiënten ontvangen schriftelijke patiënten informatie over merkelcelcarcinoom.
- Indien het een tertiaire verwijzing betreft kunnen patiënten verwezen worden voor:
 - Directe chirurgische behandeling (meestal Mohs chirurgie). In dit geval wordt de verwijzing beoordeeld door een dermato-oncoloog en indien mogelijk direct gepland voor Mohs chirurgie.
 - Overname diagnostiek en behandeling door de dermatologie. In dit geval zal de patiënt op een dermato-oncologie spreekuur beoordeeld worden, indien wenselijk gezamenlijk met de plastisch chirurg of hoofdhals chirurg.
 - Overname diagnostiek en behandeling door de hoofdhals oncologie, oncologische chirurgie of interne oncologie.

Alle patiënten met merkelcelcarcinoom worden besproken in het MDO Huidkanker van het Erasmus MC Kanker Instituut.

Stadierung van het merkelcelcarcinoom

Merkelcelcarcinoom wordt gestadieerd volgens TNM (8^e editie) en AJCC (8^e editie). Het verschil tussen beide classificaties is dat waar de TNM uitsluitend de categorieën van de T,N en M definieert, de AJCC op basis van de T,N en M stadia risicocategorieën maakt. Hierin worden de volgende stadia beschreven.

AJCC stadium	T		N		M	
0	is	In situ	0	Geen positieve lymfeklieren	0	Geen metastasen op afstand
I	1	Primaire tumor ≤ 2 cm	0	Geen positieve lymfeklieren	0	Geen metastasen op afstand
IIA	2	Primaire tumor > 2 en ≤ 5 cm	0	Geen positieve lymfeklieren	0	Geen metastasen op afstand
IIA	3	Primaire tumor > 5 cm	0	Geen positieve lymfeklieren	0	Geen metastasen op afstand
IIB	4	Primaire tumor doorgroei in bot, spier, fascia of kraakbeen	0	Geen positieve lymfeklieren	0	Geen metastasen op afstand
III	elke		1	Positieve loco-regionale lymfeklier (SN of macroscopisch)	0	Geen metastasen op afstand
III	elke		1	Intransit of satellietmetastasen	0	Geen metastasen op afstand
IV	elke		elke		1	Metastasen op afstand

Diagnostiek

Alle patiënten met een merkelcelcarcinoom dienen vóór behandeling besproken te worden in het MDO huidkanker van het Erasmus MC Kanker Instituut.

Bij verdenking op merkelcelcarcinoom dient de laesie fotografisch vastgelegd te worden en de diagnose histologisch bevestigd middels een stansbiopt of een diagnostische excisie met krappe marge.

Bij bewezen merkelcelcarcinoom wordt aanbevolen bij elke patiënt baseline serum laboratoriumonderzoek te worden verricht met bepaling van NSE. Bij patiënten met stadium IV eveneens LDH. Daarnaast adviseren we om bij stadium I een echo van het regionale lymfeklierstation te maken. Tevens wordt geadviseerd om vanaf stadium II en hoger een PET-CT te verrichten.

	Serum		Echo regionale lymfeklieren	PET-CT
	NSE	LDH		
Stadium I	X		X	
Stadium II	X			X
Stadium III	X			X
Stadium IV	X	X		X

Behandeling primaire tumor

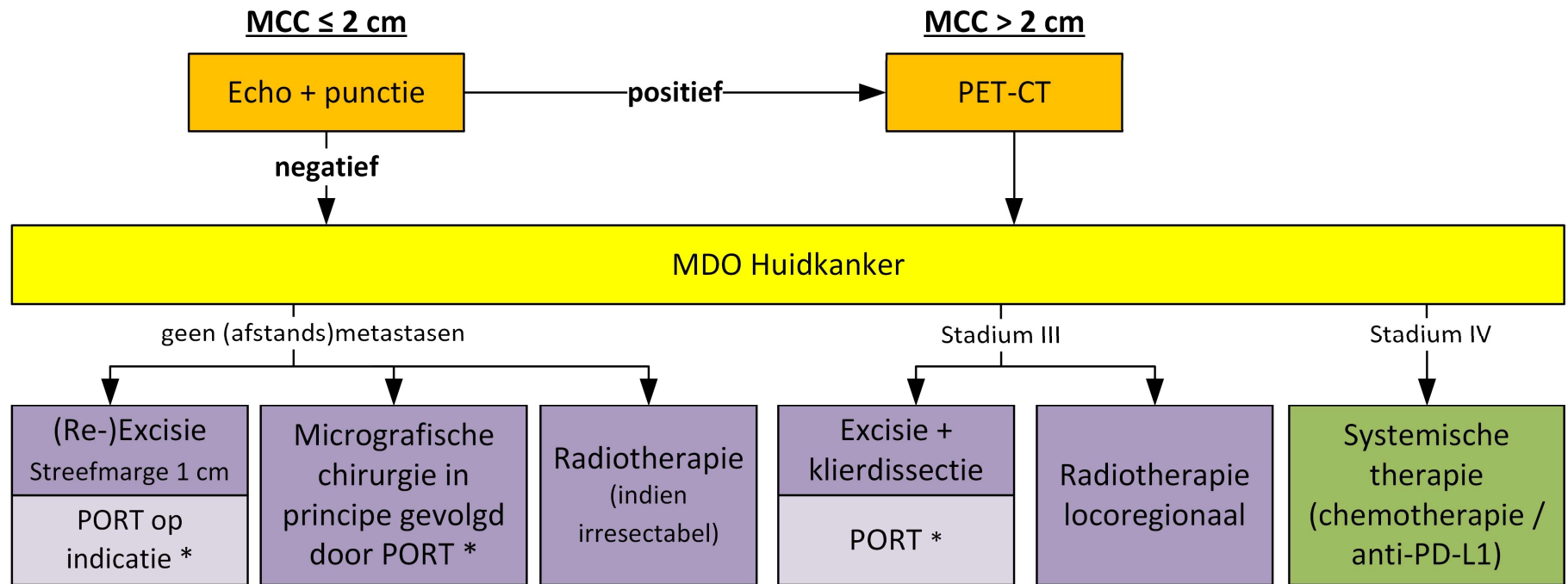
Er wordt geadviseerd om de primaire tumor te excideren met een marge van 1 cm rondom. Primaire sluiting van het defect heeft de voorkeur. Indien dit niet mogelijk is kan gebruik gemaakt worden van een huidtransplantaat of een lap-reconstructie. In gebieden (zoals het hoofdhalshals gebied) waar een marge van 1 cm regelmatig niet haalbaar is, kan Mohs chirurgie overwogen worden om de tumor krap radicaal te verwijderen. Na deze behandeling dient postoperatieve radiotherapie overwogen te worden om hiermee de kans op lokaal recidief te verkleinen.

Sentinel node procedure

De sentinel node (SN) procedure heeft een prognostische waarde bij stadium I en II merkelcelcarcinoom. Een SN procedure voor een primaire tumor in het hoofdhalshals gebied wordt afgeraden vanwege de technisch gecompliceerde ingreep.

De landelijke consensus richtlijn adviseert een SN te overwegen. In het Erasmus MC Kanker Instituut zien we echter géén aanleiding om een SN procedure uit te voeren bij patiënten met merkelcelcarcinoom, zo lang daar geen klinische consequenties aan verbonden zijn.

Verdere behandeling van de patiënt met het merkelcelcarcinoom zal plaatsvinden volgens onderstaand stroomschema.



Post-operatieve radiotherapie (PORT)*

Lokaal:

- T1 > 1 cm
- T1 < 1 cm met negatieve factoren (zoals angio-invasie of R1 en re-excisie door locatie niet mogelijk is)

Regionaal

- Meerdere pathologische macroscopische lymfeklieren (≥2)
- Extracapsulaire extensie

Radiotherapie

Merkelcelcarcinoom is een radiosensitieve tumor. De consensusrichtlijn adviseert:

Adjuvante radiotherapie (PORT):

- In principe altijd lokale radiotherapie vanaf T1 > 1 cm of < 1 cm met negatieve factoren (zoals bijvoorbeeld angio-invasie of R1 en re-excisie door locatie niet mogelijk is).
- Er is indicatie voor regionale radiotherapie bij meerdere pathologische macroscopische lymfeklieren (≥ 2) en/of extracapsulaire extensie na klier dissectie.
- Indien er toch een SN procedure verricht is en er sprake is van een positieve sentinel node zonder aanvullende klierdissectie kan regionale radiotherapie in het MDO overwogen worden ten behoeve van regionale controle, maar er zijn geen data waaruit blijkt dat radiotherapie na positieve sentinel node een verbetering van de overall survival geeft.

Radiotherapie dosis (in 2 Gy fracties):

- Primaire tumor:
 - Radicaal : 50 Gy
 - Microscopisch irradiicaal: (56-)60 Gy*
 - Macroscopisch irradiicaal: (60-)66 Gy*
- Klierregio's:
 - PORT indicatie na radicale klierdissectie: 50 Gy
 - PORT indicatie na microscopisch irradiicale klierdissectie: (56-)60 Gy*
 - N+ niet operabel, of macroscopisch irradiicale klierdissectie: (60-)66Gy*

*: Bij risico op toxiciteit kan voor de lagere bestralingsdosis gekozen worden. Bijvoorbeeld in de axilla en inguinaal waar risico op oedeem aanwezig is.

Marges radiotherapie:

- Primaire tumor: ruime marges waar mogelijk (3 - 5 cm) rond de primaire lokalisatie.
 - In het HH gebied: indien haalbaar marge van GTV naar CTV 2-3 cm.
 - Bij extremiteiten: indien haalbaar marge van GTV naar CTV 3-5 cm.
- Inoperabel: Indien geen lokale resectie van de primaire tumor kan worden verricht is primaire radiotherapie een goed alternatief qua behandeling.

Isolated Limb Perfusion (ILP)– geïsoleerde ledemaatperfusie

Bij patiënten met meerdere tumoren op de ledematen kan ILP behandeling overwogen worden.

Systemische therapie

Merkelcelcarcinoom is een zowel chemo- als immunotherapie sensitieve tumor. De systemische behandelingen voor stadium IIIC (irresectabel) en IV merkelcelcarcinoom zijn avelumab, danwel cisplatin of carboplatin met etoposide. Andere vormen van immunotherapie zijn in Nederland nog

niet geregistreerd voor deze indicatie. Gezien de beschikbare literatuur is er op dit moment geen consensus welke systeem therapie de eerste voorkeur heeft, bij contra-indicatie voor chemotherapie zal voor immunotherapie en vice-versa worden gekozen.

Multidisciplinair overleg (MDO)

Tijdens elk MDO huidkanker nemen in ieder geval onderstaande specialisten deel:

- Dermatoloog
- Oncologisch chirurg
- Internist-oncoloog
- Radiotherapeut-oncoloog
- Radioloog en/of nucleair geneeskundige
- Patholoog
- Hoofd hals chirurg
- Plastisch chirurg
- Geriater

Andere specialisten die -afhankelijk van de besproken casuïstiek- eventueel ook deelnemen aan het MDO:

- Gynaecoloog-oncoloog
- Neuro-oncoloog
- Andere specialisten

Tijdstip MDO Huidkanker

Erasmus MC: elke vrijdag 15.00-16.00

Deelname studies

Om de zorg voor patiënten met merkelcelcarcinoom verder te verbeteren, wordt gestreefd naar deelname aan wetenschappelijke onderzoek, zowel klinische studies als translationele studies.

Contactgegevens

Tijdens kantooruren is de polikliniek van het specialisme van de hoofdbehandelaar bereikbaar voor overleg. Voor spoedeisende zaken buiten kantooruren is de spoedeisende hulp altijd bereikbaar (010 704 0704) en is er altijd een dienstdoende van het specialisme van de hoofdbehandelaar voor overleg of beoordeling beschikbaar.

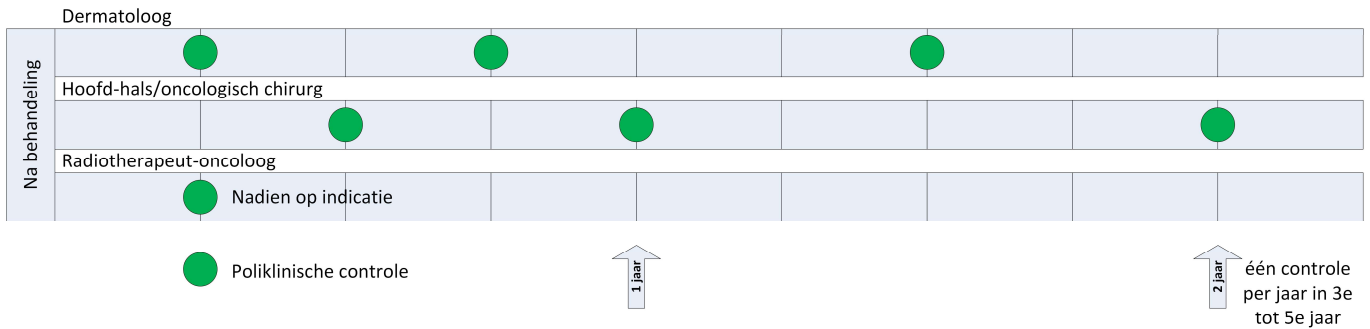
Follow-up

De follow-up is weergegeven in onderstaand schema. Aangezien MCC vooral voorkomt bij (zeer) oude en vaak kwetsbare patiënten vindt de standaard follow-up bij voorkeur plaats in het verwijzend ziekenhuis bij de patiënt in de buurt. Complexe follow-up (o.a. tijdens en na systemische therapie, follow-up met beeldvorming etc.) zal vaak plaatsvinden in het expertisecentrum.

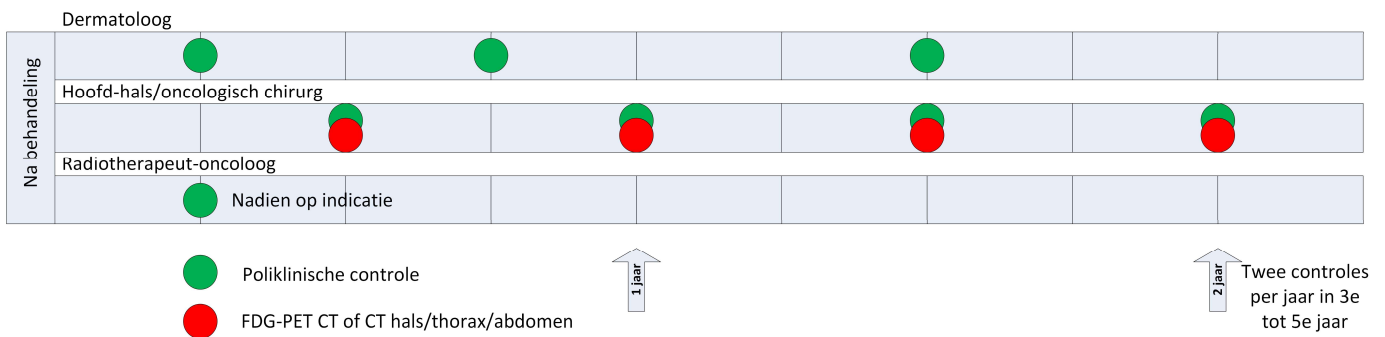
Aangezien MCC niet voorkomt op de kinderleeftijd is er geen sprake van transitiezorg.

Follow-up na behandeling van het merkelcelcarcinoom:

Stadium I en II



Stadium III



Stadium IV

