Карцинома Меркеля

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C44 · Ассоциация онкологов России, Ассоциация специалистов по проблемам меланомы, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии»

Карцинома Меркеля — редкая первичная злокачественная опухоль кожи с эпителиальной и нейроэндокринной дифференцировкой. Рекомендация описывает распознавание, морфологическое подтверждение и стадирование, а также лечение от локальных форм до метастатической болезни.

Главное

- Подозрение на КМ вызывают безболезненный одиночный узел розового или красно-фиолетового цвета, особенно на открытом участке кожи, который увеличился в 2 раза и более за последние 3 месяца. До морфологической верификации клинически распознать опухоль трудно.
- Диагноз подтверждают патолого-анатомическим исследованием биопсийного или операционного материала с иммуногистохимическим типированием, включая антитела к цитокератину 20; это «золотой стандарт» (УУР А, УДД 2).
- Стадию определяют по TNM 8-го пересмотра AJCC/UICC. Для этого обязательны морфологическая верификация опухоли и оценка регионарных лимфатических узлов клинически, инструментально и, при отсутствии клинических признаков поражения узлов, с помощью биопсии сторожевого лимфатического узла.
- После подтверждения диагноза план лечения не составляют без оценки распространенности процесса. Оптимальный метод — ПЭТ-КТ всего тела с контрастированием (УУР А, УДД 1); альтернатива — КТ органов грудной, брюшной полости и малого таза с внутривенным контрастированием.
- При I–II стадиях основа радикального лечения — хирургическое иссечение опухоли с отступом 1–2 см и биопсией сторожевого лимфатического узла; при II стадии после операции проводят лучевую терапию. Адъювантное лекарственное лечение при I–II стадиях не показано.
- При резектабельной III стадии выполняют иссечение первичной опухоли и полную регионарную лимфаденэктомию при клинически пораженных узлах или поражении сторожевого узла, затем проводят адъювантную лучевую терапию.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: уточнить появление безболезненного кожного образования, его быстрый рост и локализацию на солнце (УУР В, УДД 3).
2. Провести осмотр всех кожных покровов и периферических лимфатических узлов: оценить размер, цвет и поверхность образования, инфильтрацию, подвижность, а также наличие множественных опухолей кожи (УУР С, УДД 4).
3. При подозрительном образовании выполнить эксцизионную биопсию с отступом не более 5 мм; при большом или технически сложном поражении допустима инцизионная либо панч-биопсия на всю толщину кожи (УУР С, УДД 5). Разрез при эксцизии ориентируют к ближайшему лимфатическому коллектору.
4. До начала лечения получить патолого-анатомическое заключение по биопсийному материалу с иммуногистохимией, прежде всего с определением цитокератина 20. При необходимости дифференциальной диагностики используют также TTF-1, хромогранин А, синаптофизин, CD56 и Ki-67.
5. При локальной форме и отсутствии клинических признаков поражения лимфатических узлов выполнить биопсию сторожевого лимфатического узла; процедуру проводят не позднее 3 месяцев после установления диагноза, а для стадии 0 она не требуется. Материал сторожевого узла исследуют морфологически и иммуногистохимически с цитокератином 20.
6. После подтверждения КМ оценить распространенность: выполнить УЗИ первичной опухоли и регионарных узлов, ПЭТ-КТ всего тела с контрастированием либо КТ грудной, брюшной полости и малого таза с контрастированием. При симптомах со стороны ЦНС нужна МРТ головного мозга с контрастированием, при противопоказаниях — КТ с контрастированием; при подозрении на костные метастазы — остеосцинтиграфия.

Лечение

- Тактику определяют на консилиуме с участием хирурга, онколога и радиотерапевта; при необходимости привлекают патологоанатома, анестезиолога-реаниматолога и других специалистов (УУР C, УДД 5).
- При I–II стадиях выполняют широкое иссечение опухоли или рубца после эксцизионной биопсии с отступом 1–2 см и биопсией сторожевого лимфатического узла; хирургическое лечение желательно провести в течение 15 дней после морфологической верификации (УУР B, УДД 2; для БСЛУ при I стадии — УУР A, УДД 2).
- При II стадии после операции проводят лучевую терапию на область первичной опухоли: 50–56 Гр при чистых краях, 56–60 Гр при микроскопическом опухолевом росте в крае резекции и 60–66 Гр при макроскопически измененных краях или нерезектабельном очаге. Начать лечение следует через 4–6 недель после операции, но не позднее 8 недель при зажившем рубце.
- При резектабельной III стадии иссекают первичную опухоль с отступом 1–2 см и выполняют полную регионарную лимфаденэктомию при клинически пораженных узлах или после пораженной БСЛУ. Адъювантную лучевую терапию проводят для местно-регионарного контроля; после операции ее начинают не позднее 8 недель при отсутствии осложнений.
- При III стадии дозы лучевой терапии на регионарные узлы зависят от ситуации: 46–50 Гр при клинически неизмененных узлах без БСЛУ/лимфаденэктомии, 60–66 Гр при клинически определяемых метастазах, 50 Гр при микроскопически пораженной БСЛУ в подмышечной или паховой области и 50–56 Гр в области головы и шеи.
- При нерезектабельной или метастатической КМ оценивают общее состояние по ECOG, сопутствующую патологию и ожидаемую продолжительность жизни; системную лекарственную терапию начинают в течение 15 дней после выявления метастатической или нерезектабельной формы, если нет противопоказаний.
- В 1-й и последующих линиях при IV стадии применяют пембролизумаб 2 мг/кг внутривенно каждые 21 день, или 200 мг внутривенно каждые 21 день, или 400 мг внутривенно каждые 21 день; ниволумаб — 240 мг каждые 14 дней либо 480 мг каждые 28 дней; авелумаб — 10 мг/кг каждые 2 недели либо 800 мг каждые 14 дней.
- Химиотерапия 1-й линии может проводиться по схемам EP: этопозид 120 мг/м² в 1–3-й дни и цисплатин 60–80 мг/м² в 1-й день, или EC: этопозид 100–120 мг/м² в 1–3-й дни и карбоплатин AUC 5–6 в 1-й день; повтор курса — на 22-й день. Для паллиативной лучевой терапии допустимы режимы 30 Гр за 10 фракций, 20 Гр за 4–5 фракций или 8 Гр за 1 фракцию.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении или выявлении онкологического заболевания пациента направляют на консультацию в центр амбулаторной онкологической помощи или первичный онкологический кабинет; консультация должна состояться не позднее 5 рабочих дней после направления.
- Гистологические препараты, подозрительные на КМ, желательно направлять на консультацию в референсный центр или национальный медицинский исследовательский центр онкологии, включая телемедицинскую консультацию.
- Срок специализированной помощи не должен превышать 14 календарных дней от морфологической верификации или установления предварительного диагноза, если патолого-анатомическое исследование в амбулаторных условиях не показано.
- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при осложнениях опухоли или ее лечения. Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных диагностических вмешательств и противоопухолевого лечения, требующего наблюдения в круглосуточном или дневном стационаре.

Частые вопросы

Как выглядит карцинома Меркеля и когда ее следует заподозрить?

Типично быстро растущее безболезненное одиночное образование розового или красно-фиолетового цвета без изъязвления, часто на голове, шее или конечностях. Особенно настораживает увеличение размера в 2 раза и более за 3 месяца.

Каким исследованием подтверждают диагноз КМ?

Нужны патолого-анатомическое исследование биопсийного или операционного материала и иммуногистохимическое типирование с антителами к цитокератину 20.

Нужна ли биопсия сторожевого лимфатического узла при отрицательном осмотре узлов?

Да, при локальной КМ и отсутствии клинических признаков поражения регионарных узлов БСЛУ выполняют для стадирования.

Как лечить локальную карциному Меркеля?

При I–II стадиях выполняют широкое иссечение с отступом 1–2 см и БСЛУ. При II стадии после операции проводят лучевую терапию; адъювантную химиотерапию или иммунотерапию при I–II стадиях не рекомендуют.

Какая системная терапия используется при IV стадии?

Возможны блокаторы PD-1/PD-L1: пембролизумаб, ниволумаб или авелумаб. В качестве 1-й линии также рассматривают схемы EP или EC; в качестве 2-й линии — CAV, а в качестве схем резерва — топотекан или этопозид в монорежиме.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/297-karcinoma-merkelya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/297_2