

 HELSE BERGEN <small>Haukeland universitetssjukehus</small>	<h1>Vulvacancer</h1>
Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 25.07.2019/25.07.2021
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Kvinneklubben/Gynekologisk seksjon kreft	Versjon: 3.01
Godkjenner: Albrechtsen, Susanne	Retningslinje
Dok. ansvarlig: Bjørge, Line	Dok.id: D35662

Bakgrunn

ICD-10

- D07.1 Carcinoma in situ i ytre kvinnelige kjønnsorganer (vulva), VIN III
- C51.9 Ondartet tumor i ytre kvinnelige kjønnsorganer (vulva)

Definisjon

- Cancer utgått fra ytre kjønnsorganer (vulva) hos kvinner. Vulvas hudområde omfatter de store (labia majora) og de små kjønnsleppene (labia minora), mellomkjøttet (perineum), venusberget (mons pubis), forgården (vestibulum), Bartholins kjertler, urinrørsmunningen og klitoris.

Forekomst

- Vulvacancer utgjør omtrent 5% av all gynekologisk cancer. Den aldersstandardiserte insidensen i Norge er 1-2 per 100 000 kvinner/år og har ligget uforandret siden Kreftregisterets begynnelse i 1953. Det vil si ca 40 nye tilfeller/år i Norge (1,2) III, IV
- I løpet av det siste tiåret er det blitt rapportert økt forekomst av intraepitelial neoplasia (VIN) hos yngre kvinner. Det er usikkert om dette skyldes økt forekomst av HPV-infeksjoner eller bedret diagnostikk. HPV 16 og 18 er dominerende. (3,4) III, III
- Insidensen av invasiv cancer er uendret
- Vulvacancer rammer oftest eldre kvinner og forekommer hyppigst hos kvinner mellom 60-70 år

Etiologi og risikofaktorer

- Etiologien til vulvacancer er fortsatt delvis ukjent. Sannsynligvis spiller flere faktorer inn, visse HPV-typer (16 og 18) har evne til å hemme cellenes tumorsuppressorgener, for eksempel p53 og Rb. Hyppige forekommende faktorer er adipositas, hypertoni, diabetes, røyking, lav sosioøkonomisk status og andre cancersykdommer, spesielt cervixcancer. (2,3) IV, III
- Histologisk kan man skille tre subtyper av plateepitelcancer i vulva:
 - Differensiert keratiniserende: Som ikke er assosiert med HPV, røyking, rammer høyere middelaldrede og pasienter med lichen sclerosus.
 - Basoloid: HPV-assosiert, og tumor omgis hyppig av VIN-forandringer.
 - Verrucoid: HPV-assosiert, og tumor omgis hyppig av VIN-forandringer

Histologityper

- Plateepitelcarcinom 85-90 %
- Malignt melanom 10 %
- Sarkom 3 %
- Basalcellecarcinom 2 %
- Pagets sykdom 2 %
- Adenocarcinom 1 %

Diagnostikk

- Diagnosen stilles ved histologisk undersøkelse av biopsier fra mistenkelige lesjoner
- Normalt er det nok med en stansebiopsi for PAD
- Ved små solitære lesjoner diagnostisk eksisjon (obs merk ut hvor prøven er tatt, da utvidet reseksjon kan bli aktuelt!)
- Vagina og cervix, rektum og anus skal undersøkes

Symptomer (plateepitel og melanom)

- Kløe, svie, sårhet, smerte
- Tumor
- Blødning

Kliniske funn

- Tumor
- Ulcerasjon
- Lichenifisering
- Eksematøs forandring i vulva
- Pigmenterte forandringer

Supplerende undersøkelser

- Kolposkopi av hele vulva
- Cytologisk prøve fra cervix
- Cytologisk/histologisk undersøkelse av eventuelle suspekterte lymfeknuter i lyskene
- MR bekken (for detaljkartlegging av primærtumor)
- CT thorax + abdomen (for kartlegging av eventuelle metastaser)

Forsinkelse av diagnose

- Patient delay (pasienten kommer ofte sent)
- Doctor's delay (feilbedømmelse av sår og tumor)

Pagets sykdom

- Karakterisert av et ødematøst område med rødme og intensiv kløe og brennende smerte (2) IV

Bartholini carcinom

- Hevelse og lokal ømhet kan være vanskelig å skille fra benign bartholinitt. Vær observant på kvinner over 45 år

Differensialdiagnoser

- Eksematøs sykdom
- Benigne sår/ tumorer

Behandling

Generelt

- Av betydning for behandlingsopplegg: (2,5,6,7) (IV, III, III, III)
 - Diameter av tumor
 - Infiltrasjonsdybde
 - Lymfeknutestatus i lyskene og i bekkenet
- Behandlingen bør regionaliseres
- Vulvacancer behandles prinsipielt kirurgisk

VIN III

- Lokal eksisjon
- Eventuelt laservaporisering

Operasjonsteknikker (2,8) IV, III

- Radikal lokal eksisjon med frie render på minst 1 cm til sidene og tumoren ned til diafragma urogenitale
- Radikal vulvektomi innebærer at hele vulva fjernes. Musculus bulboavernosus, musculus ischiocavernosus og musculus transversus perinei superficialis fjernes. Minst 1 cm fri randsone forlanges. Distale delen av uretra kan trenge og fjernes hvis tumoren ligger nær uretra.
- Komplettering med plastikkirurgisk transplantasjon er sjelden nødvendig
- Lymfeknuteekstirpasjon i lyskene gjøres som regel separat fra vulvæksisjon
- I femoralistriangelen mellom subkutane fascien og fascia lata ligger de overflatiske femoralis og lyskelymfeknutene, som fjernes
- Hvis metastaser i de overflatiske lymfeknutene må også de dype femorale lymfeknutene fjernes. Dette øker dog risikoen for postoperativt lymfødem
- For å minske lymfødem ved fullstendig lymfeknuteekstirpasjon gjøres nå sentinel lymfeknuteprosedyre (vaktpostlymfeknute). Vaktpostlymfeknuten defineres som den første lymfeknuten som tar imot lymfen fra tumoren
- Sentinel lymfeknuteprosedyre skal foreløpig kun utføres i forbindelse med kliniske protokoller (9) Ib
- Sentinel lymfeknuteprosedyre tilbys unifocal cancer vulva < 4 cm med negativlymfeknutestatus i lyskene. En sikker teknikk med mindre morbiditet. Preoperativt injiseres radioaktivtstoff og blåfarge, peroperativt identifiseres sentinel node. Dersom sentinel node er positiv utføres lymfeknutetoalett i en egen prosedyre.

Stadium IA

- Lokal eksisjon med frie render på minst 1 cm
- Fjerning av lyskelymfeknutene trenger ikke gjøres

Større enn stadium IA

- Individualisert behandling avhengig av:
 - Størrelse av primærtumor
 - Lokalisasjon av tumor
 - Lymfeknutestatus i lyskene

Hovedretningslinjer (8) III

- Eksisjon av primærtumor med fri rand på minst 1 cm
- Medialt lokalisert tumor (klitoris, perineum, fremre labia minora):
 - Bilateralt lymfeknutetoilette i lyskene
- Lateralt lokalisert tumor:
 - Ipsilateral lyskeoperasjon. Hvis positive ipsilaterale lymfeknuter, gjøres også kontralateral lyskeoperasjon
- Størrelse/lokalisasjon av primærtumor kan gjøre plastisk kirurgi nødvendig

Adjuvant behandling (2) IV

- Ved 2 eller flere positive lymfeknuter gis ekstern strålebehandling + eventuelt cytostatika

Inoperable tilfeller: (2) IV

- Strålebehandling + eventuelt cytostatika
- Deretter vurderes om kirurgisk behandling er mulig

Behandling av residiv: (2) IV

- Kirurgisk behandling hvis mulig
- Strålebehandling, eventuelt + cytostatika

Malignt melanom (2) IV

- Lokal radikal eksisjon av tumor
- Den frie marginalen ved radikal eksisjon bør være større enn ved plateepitelcancer 2-3 cm
- Ikke rutinemessig lymfeknutetoilette i lyskene

Adenocarcinom, sarkom, Pagets sykdom

- Individualisert behandling

Prognose (8,10) III, III**5-års totaloverlevelse (8) III**

- Stadium I 90 % (Ia 98 %, Ib 88 %)
- Stadium II 81 %
- Stadium III 68 %
- Stadium IV 20 %
- Residiv 25-35 %

Viktigste prognostiske faktor er lymfeknutestatus i lyskene (10) III**5-års overlevelse**

- Ingen lymfeknutemetastaser 80,7 %
- Én lymfeknutemetastase 62,9 %
- Mer enn 3 lymfeknutemetastaser 19,2 %

5-års overlevelse av uvanlig vulvacancer (10) III

- Bartholinis cancer 64,5 %
- Melanom 61,9 %
- Adenocarcinom 32,5 %

Komplikasjoner

- Blødning
- Sårinfeksjon
- Nekrose
- Lymfocele
- Erysipelas

Psykoseksuelle aspekter (2) IV

- Vulvektomi medfører seksuell dysfunksjon hos kvinnen og psykologiske reaksjoner hos både kvinnen og hennes partner
- Med moderne individualisert og begrenset kirurgi kan man forutsette at disse problemene kommer til å minske

Oppfølging

- Intervall for oppfølging:
 - 0-12 måneder – hver 3. måned
 - 12-24 måneder – hver 6. måned
 - > 24 måneder – årlig
- Kolposkopi, cytologisk prøve, eventuelt biopsi ved suspekterte lesjoner

Strålebruk for lav-aktivitet

<https://handbok.helse-bergen.no/eknet/docs/pub/dok36051.htm>)