

CANCER DE LA VULVE



LES REFERENTIELS
Cancers SEINGYNECO

Décembre 2010



Cible(s)	Anatomopathologistes, chirurgiens généralistes, chirurgiens gynécologues, chirurgiens viscéraux, généticiens, gynécologues médicaux, gynécologues obstétriciens, internistes, médecins nucléaires, oncologues médicaux, pharmaciens, radiologues, radiothérapeutes, RCP gynécologiques de la région.
Rédacteur(s)	<p>Coordonnateur(s) d'action SEINGYNECO : BOUTEILLE C., chirurgien gynécologue, Lyon; FAURE C., chirurgien gynécologue, CRLCC Léon Bérard, Lyon ; MIGNOTTE H., chirurgien gynécologue, Lyon.</p> <p>Référent(s) du groupe de travail « cancer de la vulve » : MEUNIER A., chirurgien gynécologue, Clinique Charcot, Lyon; MAGNE N., radiothérapeute, Institut de Cancérologie de la Loire, St Etienne.</p> <p>Membres du groupe de travail « cancer de la vulve » : BEN ABDESSELEM L., assistante méthodologiste, RRC-RA, Lyon; BOUTEILLE C., chirurgien gynécologue, CRLCC Léon Bérard, Lyon; BUENERD A., anatomopathologiste, Groupement Hospitalier Est, Bron; COMBEMALE Patrick, dermatologue, CRLCC Léon Bérard, Lyon; FAURE M., dermatologue, Hôpital Édouard Herriot, Lyon; JULIEN V., gynécologue, Clinique du Val d'ouest, Écully; LABROSSE H., méthodologiste, RRC-RA, Lyon; MAGNE N., radiothérapeute, Institut de Cancérologie de la Loire, St Etienne; MEUNIER A., chirurgien gynécologue, Clinique Charcot, Lyon; ROMESTAING P., radiothérapeute, Hôpital Privé Jean Mermoz, Lyon; SOLER C., médecin nucléaire, Centre d'Imagerie, St Etienne; TYCHYJ-PINEL C., médecin nucléaire, Centre Hospitalier Lyon Sud, Pierre Bénite.</p>
Contributeur(s)	Membres de la plénière du 16/12/2010 (cf. liste des contributeurs : http://www.rrc-ra.fr/Ressources/referentiels/PRA-GYN-1012-contributeurs.pdf)



Table des matières

Démarche diagnostique

Conduite à tenir devant une lésion vulvaire suspecte.....	4
Prise en charge des néoplasies intraépithéliales (VIN).....	5
Bilan pré thérapeutique des lésions épidermoïdes	6

Prise en charge des carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs en fonction de la classification TNM

Traitement des carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs – tumeurs T1.....	7
Traitement des carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs – tumeurs T2.....	8
Traitement des aires ganglionnaires (inguino - crurale) pour les tumeurs T1b, T2.....	9
Traitement des carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs – tumeurs T3 et T4.....	10
Recherche du ganglion sentinelle inguinal avec double marquage isotopique et au bleu patenté	11
Surveillance	12

Annexes

Classification clinique TNM (1998).....	13
Classification FIGO (2009).....	14
Références bibliographiques	15

Conduite à tenir devant une lésion vulvaire suspecte

Préconisation

Punch – biopsie ≥ 4 mm de toute lésion vulvaire.

Le référentiel traitera uniquement les néoplasies épidermoïdes

Type histologique ?

Lésion épidermoïdes*

Autres

Néoplasies intraépithéliales (VIN)
[page 5](#)

Carcinomes épidermoïdes invasifs*
[page 6](#)

Carcinomes basocellulaires

Mélanomes

Carcinomes glandulaires

Sarcomes

Maladie de Paget

Autres Adénosarcomes**

In situ

Invasif

*Les carcinomes épidermoïdes invasifs représentent 90 à 95 % des tumeurs malignes de la vulve.

** Autres adénosarcomes (glandes vestibulaires, sébacées, de Skene, sudoripares)

Prise en charge des néoplasies intraépithéliales (VIN)

* VIN diagnostiqué par biopsie après traitement dermocorticoïdes de classe forte bien conduit.

VIN classiques ou usual VIN

VIN différenciées* (LSV, lichen plan érosif)

VIN unifocale ?

oui

non

VIN unifocale (ancienne maladie de Bowen)

VIN multifocale (ancienne papulose Bowénoïde)

Préconisations

- Vulvectomie partielle superficielle avec marges de 5 mm.
- Surveillance tous les 4 mois pendant 1 an puis tous les 6 mois pendant 2 ans puis tous les ans.
- Risque de récurrence +++++ : Dermoval® ou Diprolène® (1 fois / semaine)

Préconisations

Pour les lésions de petite taille et accessible à la chirurgie :

- Vulvectomie partielle superficielle avec marges de 5 mm.

Pour les lésions de grande taille ou inaccessible à la chirurgie (exp.: clitoris)

- Aldara® : 1 à 3 mois puis vulvectomie partielle superficielle.
- Surveillance tous les 6 mois minimum 2 ans puis tous les ans si pas de récurrences.

Préconisations**

- Aldara® (3 fois / sem)
- Laser / CO2 ou Cryothérapie
- Vulvectomie partielle superficielle avec marges de 5 mm.
- Surveillance tous les 6 mois minimum 2 ans puis tous les ans si pas de récurrences.

** Possibilité de faire également une photothérapie dynamique et une immunothérapie par interféron.

Les pièces opératoires adressées au laboratoire de pathologie doivent être « idéalement » fixées sur un support et orientées.

Bilan pré thérapeutique des lésions épidermoïdes

Bilan clinique pour les tumeurs infiltrantes ou in situ

- Examen de l'ensemble de la vulve et du périnée + marge anale
- Caractéristiques de la lésion vulvaire : localisation, taille, ...avec photos si possible ou schémas.
- Urétéroscopie +/- cystoscopie , anoscopie, rectoscopie : selon la localisation de la tumeur.
- Examen du col (frottis +/- colposcopie) et du vagin avec recherche HPV si examen cytologique anormal.
- Examen des aires ganglionnaires +/- ponction cytologique.

Bilan paraclinique si tumeur infiltrante

- TEP/FDG en 1^{ère} intention si tumeur \geq T2 clinique ou scanner abdomino pelvien en 2^{ème} intention si TEP/FDG non accessible.

Pas d'imagerie si tumeur in situ

Bilan d'opérabilité et discussion en RCP pré thérapeutique : consultation anesthésique.

Carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs – tumeurs T1

[page 7](#)

Carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs – tumeurs T2

[page 8](#)

Carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs – traitement des aires ganglionnaires (inguino-crural) pour les tumeurs T1b et T2

[page 9](#)

Carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs – tumeurs T3 et T4

[page 10](#)

Carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs – Tumeurs T1

Classification TNM
[page 13](#)

Les pièces opératoires adressées au laboratoire de pathologie doivent être « idéalement » fixées sur un support et orientées.

Invasion stromale ≤ 1 mm ?

oui

non

Stade T1a

Stade T1b

Préconisations

- Exérèse de la lésion vulvaire,
- Vulvectomie partielle, superficielle avec des marges chirurgicales saines > 10 mm,
- Pas de curage ganglionnaire,
- Pas de recherche du ganglion sentinelle,
- Pas de traitement complémentaire.

Préconisation

Chirurgie conservatrice.

Localisation tumorale ?

Lésion latérale*

Lésion médiane

* **Lésion latérale** : c'est-à-dire située à plus de 20 mm de la ligne médiane.

Préconisations

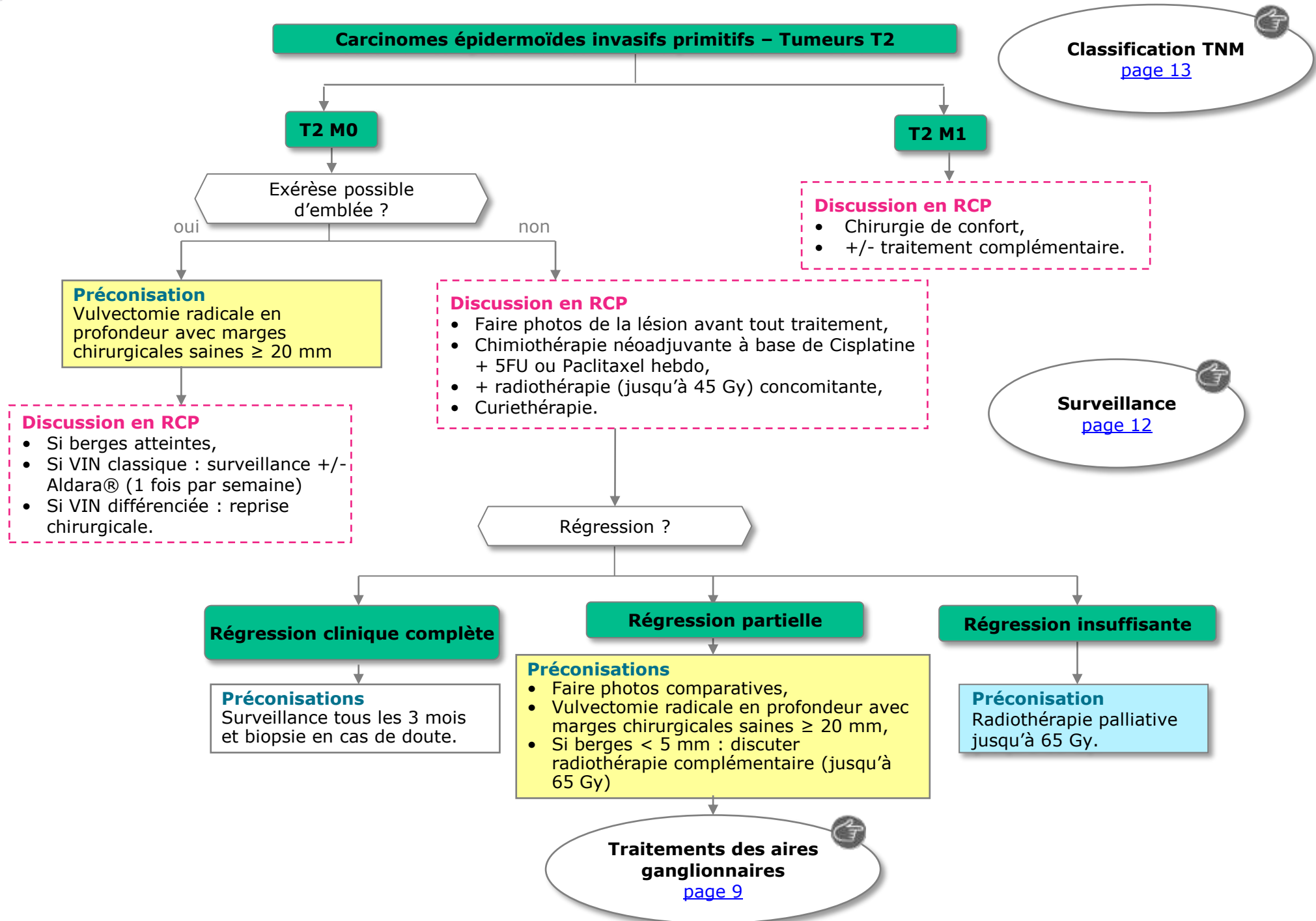
- Hémivulvectomie latérale avec marges chirurgicales saines > 10 mm (idéalement à 20 mm) et radicale en profondeur (au contact de l'aponévrose périnéale superficielle)
- Recherche du ganglion sentinelle [page 11](#)
- TEP / FDG si envahissement ganglionnaire.

Préconisations

- Hémivulvectomie antérieure ou postérieure selon la localisation avec des marges chirurgicales saines > 10 mm (idéalement à 20 mm)
- Recherche du ganglion sentinelle [page 11](#)
- TEP / FDG si envahissement ganglionnaire.

Surveillance
[page 12](#)

Traitements des aires ganglionnaires
[page 9](#)



Carcinomes épidermoïdes invasifs primitifs –traitement des aires ganglionnaires (inguino-crurale) pour tumeurs T1b, T2

Préconisation
Recherche du ganglion sentinelle [page 11](#)

Ganglion sentinelle > 0 ou critères d'exclusion* > 0 de celui-ci ?

oui

non

Préconisation
Curage inguino crural superficiel et profond.

Préconisation
Histologie : GS à inclure en totalité et débiter en coupes semi séries.

Curage > 0 ?

Histologie > 0?

oui

non

oui

non

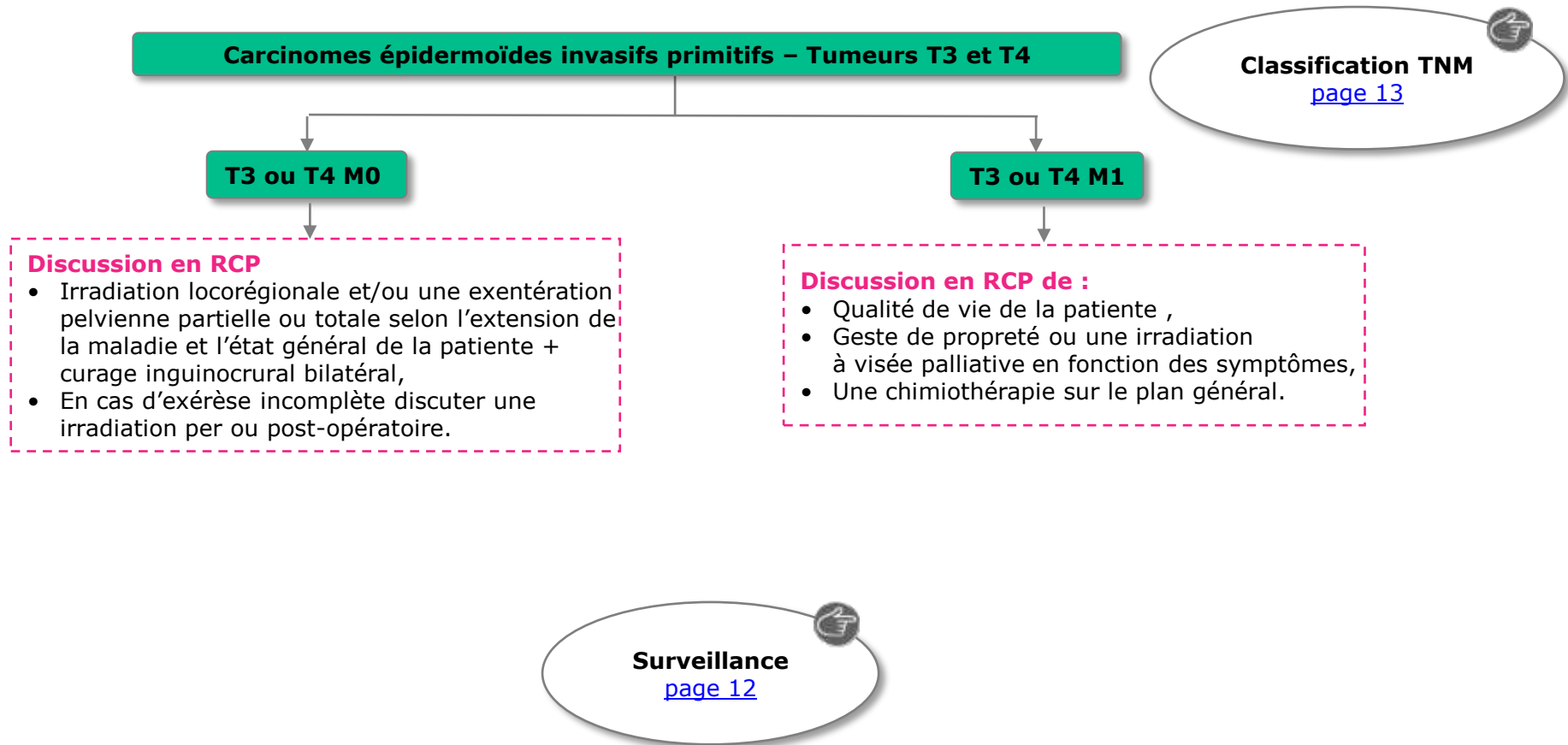
Discussion en RCP

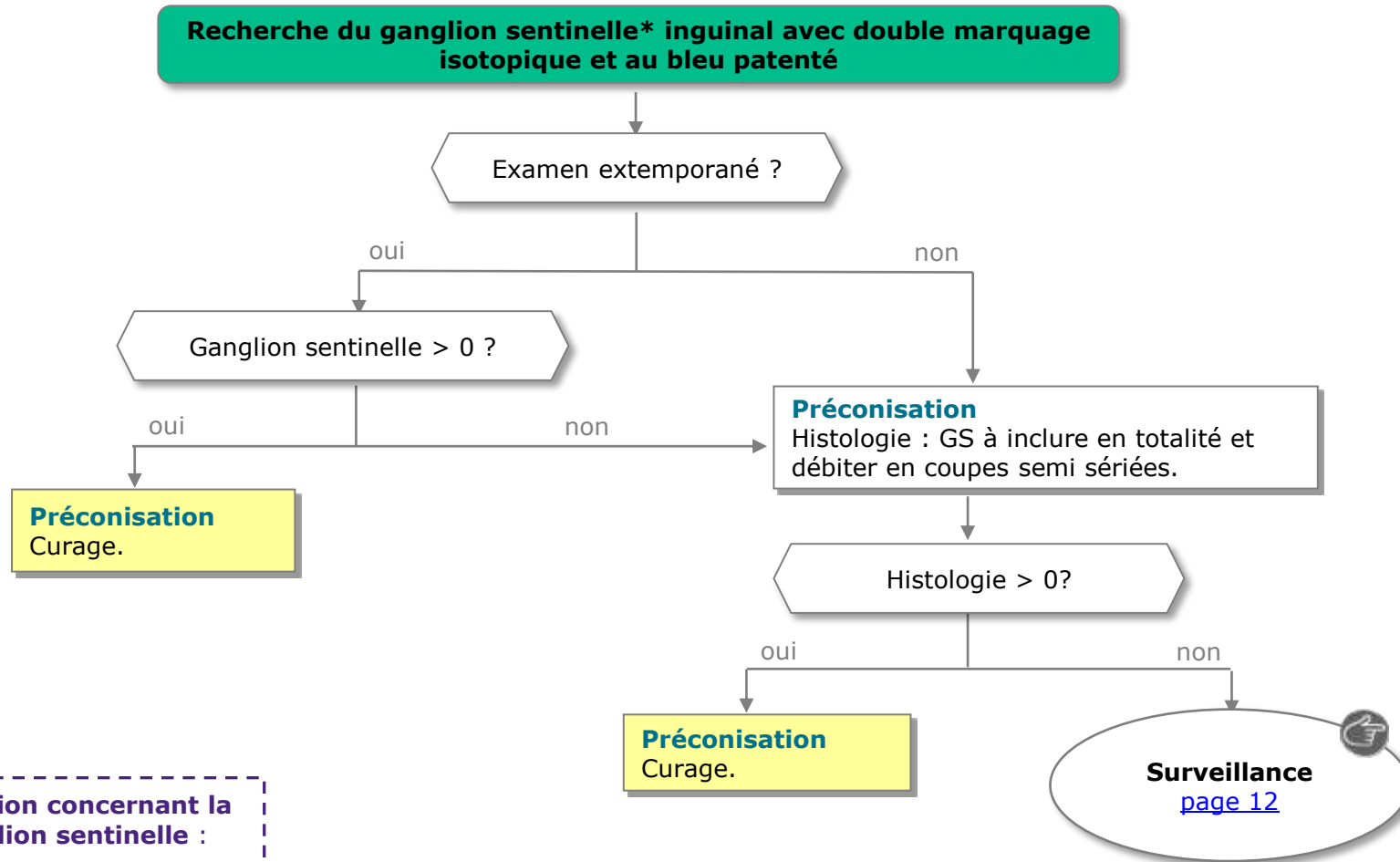
- Radiothérapie post curage,
- Radiothérapie iliaque et inguinale,
- +/- chimiothérapie concomitante.

Surveillance
[page 12](#)

Préconisation
Curage.

Surveillance
[page 12](#)





***Critères d'exclusion concernant la recherche du ganglion sentinelle :**

- T > 4 cm ou
- Si T entre 2 et 4 cm et TEP/FDG > 0 en inguinal
- Chirurgie antérieure
- Si tumeur médiane et drainage unilatéral sur la lymphoscintigraphie : GS du côté > 0 et du côté muet

Surveillance

Examens	1 ^{ère} année	2 ^{ème} à 5 ^{ème} année	6 ^{ème} année et suivantes
Examen clinique	Tous les 3 mois	2 fois par an	1 fois par an

Classification clinique TNM (1998)

Tumeur Primitive T

Tis Carcinome in situ

T1 Tumeur limitée à la vulve et/ou au périnée et de dimension maximale \leq 2cm

T1a Invasion stromale \leq 1 mm

T1b Invasion stromale $>$ 1 mm

T2 Tumeur limitée à la vulve et/ou au périnée et $>$ 2 cm

T3 Tumeur envahissant soit la portion inférieure de l'urètre soit le vagin, soit l'anus

T4 Tumeur envahissant soit la muqueuse de la vessie, soit la portion supérieure de l'uretère, soit la muqueuse du rectum ou fixée au pubis

Les ganglions régionaux sont les ganglions fémoraux et inguinaux N

N0 Pas d'atteinte ganglionnaire régionale

N1 Atteinte ganglionnaire régionale unilatérale

N2 Atteinte ganglionnaire régionale bilatérale

Métastases à distance M

M0 Pas de métastase à distance

M1 Métastases à distance (y compris les métastases ganglionnaires pelviennes)

Classification FIGO (2009)

STADE I : Tumeur limitée à la vulve

IA : lésion \leq 2 cm de diamètre sans adénopathie et profondeur d'invasion \leq 1 mm

IB : lésion $>$ 2 cm de diamètre sans adénopathie ou profondeur d'invasion $>$ 1 mm

STADE II : Invasion du 1/3 inférieur du vagin ou du 1/3 inférieur de l'urètre ou de l'anus, et N0

STADE III : Tumeur avec ou sans invasion du 1/3 inférieur du vagin ou du 1/3 inférieur de l'urètre ou de l'anus, et métastase ganglionnaire inguino-fémorale.

IIIA : une métastase (\geq 5 mm) ou une à deux métastase(s) ou plus ($<$ 5 mm)

IIIB : deux métastases ou plus (\geq 5 mm) ou trois métastases ($<$ 5 mm)

IIIC : rupture capsulaire ganglionnaire

STADE IV : Tumeur avec invasion des 2/3 supérieur du vagin ou des 2/3 supérieur de l'urètre ou d'organes à distances.

IVA : tumeur avec invasion des 2/3 supérieur du vagin et des 2/3 supérieur de l'urètre ou de la muqueuse vésicale ou de la muqueuse rectale ou fixée au bassin.

IVB : métastases à distances (y compris adénopathies pelviennes)

Références bibliographiques

- **Chan JK** et al. Margin distance and other clinico-pathologic prognostic factors in vulvar carcinoma: a multivariate analysis. *Gynecol Oncol.* 2007 Mar;104(3):636-41. Epub 2006 Nov 7.
- **Crosbie EJ** et al. The accuracy of the sentinel node procedure after excision biopsy in squamous cell carcinoma of the vulva. *Surg Oncol.* 2010 Dec;19(4):e150-4. Epub 2010 Sep 15.
- **Crosbie EJ** et al. The management of vulvar cancer. *Cancer Treat Rev.* 2009 Nov;35(7):533-9. Epub 2009 Aug 20.
- **De Cicco C** et al. Sentinel node biopsy in early vulvar cancer. *Br J Cancer.* 2000 Jan;82(2):295-9.
- **de Hullu JA** et al. Sentinel lymph node procedure is highly accurate in squamous cell carcinoma of the vulva. *J Clin Oncol.* 2000 Aug;18(15):2811-6.
- **de Hullu JA** et al. Vulvar carcinoma. The price of less radical surgery. *Cancer.* 2002 Dec 1;95(11):2331-8.
- **DiSaia PJ** et al. An alternate approach to early cancer of the vulva. *Am J Obstet Gynecol.* 1979 Apr 1;133(7):825-32.
- **Gotlieb WH.** The assessment and surgical management of early-stage vulvar cancer. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2003 Aug;17(4):557-69.
- **Hallak S** et al. Prophylactic inguinal-femoral irradiation as an alternative to primary lymphadenectomy in treatment of vulvar carcinoma. *Int J Oncol.* 2007 Nov;31(5):1077-85.
- **Johann S** et al. Comparison of outcome and recurrence-free survival after sentinel lymph node biopsy and lymphadenectomy in vulvar cancer. *Gynecol Oncol.* 2008 Sep;110(3):324-8. Epub 2008 Jun 25.
- **Lindell G** et al. Evaluation of preoperative lymphoscintigraphy and sentinel node procedure in vulvar cancer. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2010 Sep;152(1):91-5. Epub 2010 Jun 29.
- **Martínez-Palones JM** et al. Comparison of recurrence after vulvectomy and lymphadenectomy with and without sentinel node biopsy in early stage vulvar cancer. *Gynecol Oncol.* 2006 Dec;103(3):865-70. Epub 2006 Jul 7.
- **Moore RG** et al. Pathologic evaluation of inguinal sentinel lymph nodes in vulvar cancer patients: a comparison of immunohistochemical staining versus ultrastaging with hematoxylin and eosin staining. *Gynecol Oncol.* 2003 Nov;91(2):378-82.
- **Paganelli G** et al. Sentinel node localization by lymphoscintigraphy: a reliable technique with widespread applications. *Recent Results Cancer Res.* 2000;157:121-9.
- **Radziszewski J** et al. The accuracy of the sentinel lymph node concept in early stage squamous cell vulvar carcinoma. *Gynecol Oncol.* 2010 ; 116(3) : 473-7.
- **Tavassoli FA** et al. Tumours of the breast and female genital organs. Pathology and genetics. OMS 2003; 313.34.
- **Terada KY** et al. Sentinel node dissection and ultrastaging in squamous cell cancer of the vulva. *Gynecol Oncol.* 2000 Jan;76(1):40-4.
- **Yoder BJ** et al. Stage IA vulvar squamous cell carcinoma: an analysis of tumor invasive characteristics and risk. *Am J Surg Pathol.* 2008 May;32(5):765-72.