

Beleid PENISCARCINOOM

1. Inleiding

Peniscarcinoom is een zeldzame vorm van squamous cell carcinoma (spinocellulair carcinoma) (SCC), die voornamelijk ontstaat in het epitheel van het binnenblad van de voorhuid en glans. In Westelijke landen is peniscarcinoom een zeldzame aandoening.

Belangrijke risicofactoren voor het ontstaan van peniscarcinoom zijn fimosis, slechte lokale hygiëne, roken en besmetting met het humaan papillomavirus (HPV).

Peniscarcinoom komt zelden voor in gemeenschappen waar pasgeborenen of kinderen voor de puberteit een circumcisie ondergaan. Vroege circumcisie vermindert het risico op peniscarcinoom met een factor 3-5. Circumcisie op volwassen leeftijd geeft geen bescherming tegen peniscarcinoom.

2. Diagnosestelling en stadiëring

2.1 Primaire tumor

Lichamelijk onderzoek:

- Diameter, kleur en begrenzing van de peniele laesie
- locatie laesie op penis
- aantal en morfologie van de laesies
- relatie van de laesie met andere structuren, zoals bijvoorbeeld corpus cavernosum
- penislengte

2.2 Regionale lymfeklieren

- Klinisch onderzoek: palpatie van inguinale lymfeklieren

Indien lymfeklieren niet palpabel:

Invasieve stadiering in functie van risico lokale tumor (zo intermediair of high risk).

Indien palpabele lymfeklier(en):

Beschrijving van de palpabele lymfklier(en):

- Consistentie, diameter en locatie van klier
- Unilaterale of bilaterale locatie
- Aantal palpabele klieren per inguinale regio
- Mobiele of gefixeerde kliermassa
- Relatie met andere structuren (vb huid)

- Oedeem van been en/of scrotum
- Stadiëring met (PET)CT van bekkengebied

Indien tijdens de diagnose palpabele inguinale lymfeklieren worden gevonden, zullen deze in 50% van de gevallen reactief vergroot zijn ten gevolge van bijkomende infectie en niet ten gevolge van metastasen. Indien daarentegen tijdens follow-up vergrote lymfklieren worden gevonden, zijn deze in bijna 100% van de gevallen vergroot ten gevolge van metastasen.

De inguinale lymfklieren moeten daarom best enkele weken na behandeling van de primaire tumor opnieuw worden beoordeeld.

3. Klinische TNM stadiëring

AJCC UICC 8ste editie, 2017

T – Primaire tumor

- Tx Primaire tumor kan niet worden beoordeeld
- T0 Geen primaire tumor aangetoond
- Tis Carcinoma in situ (penile intraepithelial neoplasia [PeIN])
- Ta Niet-invasief gelocaliseerd spinocellulair carcinoom
- T1 Tumor invadeert het subepitheliale bindweefsel
 - T1a tumor invadeert het subepitheliale bindweefsel zonder lymfovasculaire invasie en is niet slecht gedifferentieerd of ongedifferentieerd
 - T1b tumor invadeert het subepitheliale bindweefsel met lymfovasculaire invasie of is slecht gedifferentieerd of ongedifferentieerd
- T2 Tumor invadeert het corpus spongiosum met of zonder invasie van de urethra
- T3 Tumor invadeert het corpus cavernosum met of zonder invasie van de urethra
- T4 Tumor invadeert andere aanliggende structuren

N – Regionale lymfeklieren

- Nx Regionale lymfklieren kunnen niet worden beoordeeld
- N0 Geen palpabele of zichtbaar vergrote inguinale lymfklieren
- N1 Palpabele mobiele unilaterale inguinale lymfklier
- N2 Palpabele mobiele multipole (meer of gelijk aan 2) of bilaterale inguinale lymfklieren
- N3 Gefixeerde inguinale lymfklieremassa of adenopathie pelviene lymfklieren, unilateraal of bilateraal.

M – Metastasen op afstand

M0 Geen metastasen op afstand

M1 Metastasen op afstand

4. Pathologische TNM stadiëring

AJCC UICC 8ste editie, 2017

T – Primaire tumor

Idem als klinisch T-stadium.

N – Regionale lymfeklieren, op basis van biopsie of chirurgische excisie

pNx Regionale lymfklieren kunnen niet worden beoordeeld

pN0 Geen inguinale lymfkliermetastasen

pN1 Intranodale metastase in één of twee inguinale lymfklieren

pN2 Metastasen in meer dan twee of bilaterale inguinale lymfklieren

pN3 Metastasen in pelviene lymfklier(en), unilateraal of bilateraal, of extranodale extensie van regionale lymfkliermetastase.

M – Metastasen op afstand

pM0 Geen metastasen op afstand

pM1 Metastasen op afstand

5. Behandeling

5.1 Primaire tumor

5.1.1 Tis

- Lasering, topische therapie of glans resurfacing

5.1.2 Tis, Ta en T1a

- Circumcisie (zo louter op de voorhuid)
- Lokale excisie met circumcisie
- Lasering voor kleinere, beperkte letsels
- Totale glansectomie bij grotere of meer proximale tumoren

5.1.3 T1b, T2 (beperkt tot de glans)

- In geval van T1b indien mogelijk wijde lokale excisie met circumcisie en reconstructieve chirurgie met/zonder glans resurfacing met huidgreffe
- Totale glansectomie
- Radiotherapie/ brachytherapie (alleen mogelijk indien lesie <4 cm)

5.1.4 T3-T4

- Totale penectomie met perineale urethrostomie
- In geval van T4, neo-adjuvante chemotherapie gevolgd door chirurgie indien goede respons. Indien geen respons: adjuvante chemotherapie of externe radiotherapie.

5.2 Regionale lymfeklieren

5.2.1 Behandeling van patiënten met klinisch negatieve inguinale lymfeklieren

- Watchful waiting: alleen aangeraden voor patiënten met Tis, Ta en T1G1 tumoren.
- Invasieve bilaterale stadiëring van de lymfeklieren is aangeraden bij patiënten met > T1G2 tumoren, dmv dynamische sentinel klier biopsie of gemodificeerde inguinale lymfadenectomie.

Indien unilateraal positieve lymfeklieren worden aangetoond tijdens een gemodificeerde inguinale lymfklierdissectie, dan is alleen aan de ipsilaterale zijde een radicale inguinale lymfklierdissectie aangewezen.

In geval van bilateraal positieve inguinale lymfklieren, is een bilaterale radicale lymfklierdissectie aangewezen.

5.2.2 Behandeling van patiënten met klinisch positieve inguinale lymfeklieren

- Radicale inguinale lymfklierdissectie aan de verdachte zijde, DNSB of gemodificeerde lymfklierdissectie aan de andere zijde.
- (Robot) Ipsilaterale pelviene lymfklierdissectie (PLKD) zo pN2 of pN3.
- Adjuvante chemotherapie zo pN2-3.
- Palliatieve radiotherapie bij symptomatische kliermetastasen.

5.2.3 Behandeling van patiënten met gefixeerde of recidief in inguinale lymfklieren:

- Neoadjuvante chemotherapie, gevolgd door chirurgie indien goede respons
- Chirurgie alleen is niet aangeraden gezien de geringe kans op genezing, de infauste prognose en de morbiditeit van de operatie.
- Adjuvante (chemo)radiotherapie kan locoregionale controle verbeteren, maar met een verhoogd risico op ontstaan of toename van oedeem

5.3 Gemetastaseerde ziekte

- Indien goede performantiestatus: cisplatinum-gebaseerde chemotherapie (of inclusie klinische studie)
- Indien slechte performantiestatus: supportieve zorg of eventueel carboplatinum-gebaseerde chemotherapie

6. Opvolging

6.1 Doel

Het doel van follow-up is het zo snel mogelijk detecteren van lokale of regionale recidieven, omdat deze is veel gevallen nog te genezen zijn. Metastasen op afstand daarentegen zijn altijd fataal. Een tweede doel is herkenning en behandeling van nevenwerkingen en complicaties.

6.2 Procedure

- Klinisch onderzoek: inspectie penis en palpatie klierstreken
- Echografie van de inguinale lymfklieren op indicatie
- Zo nodig FNAB
- Zo nodig (PET/)CT, in patiënten met verhoogd risico op regionale metastasen of metastasen op afstand.

Na penissparende behandeling:

De eerste 2 jaar iedere 3 maanden controle bij de uroloog. Patiënt doet tussen de controles door regelmatig aan lichamelijk zelfonderzoek en presenteert zich in geval van lokale of regionale verandering eerder op controle. Na 2 jaar iedere 6 maanden controle.

Na amputatie:

De eerste 2 jaar iedere 3 maanden controle bij de uroloog. Patiënt doet tussen de controles door regelmatig aan lichamelijk zelfonderzoek en presenteert zich in geval van

lokale of regionale verandering eerder op controle. Na 2 jaar is een jaarlijkse controle geadviseerd.

Na behandeling van positieve inguinale lymfklieren:

Deze patiënten hebben een verhoogde kans op recidief (19%), en daarom is gedurende de eerste 2 jaar iedere 3 maanden een controle met echografie van de inguinale lymfklieren met FNAB aangewezen. Na twee jaar dient deze controle zich iedere 6 maanden te herhalen. Patiënt doet tussen de controles door regelmatig aan lichamelijk zelfonderzoek en presenteert zich in geval van lokale of regionale verandering eerder op controle.

Volgens een multicentrum studie ontwikkelde 74.3% van alle recidieven zich gedurende de eerste 2 jaar na behandeling, en ontwikkelde 92.2% van alle recidieven zich binnen de eerste 5 jaar. Follow-up kan daarom na 5 jaar worden gestopt, mits de patiënt goed gemotiveerd is hierna regelmatig lichamelijk zelfonderzoek te continueren en zich bij veranderingen opnieuw op controle te presenteren.