Beleid VULVACARCINOOM

1. EPIDEMIOLOGIE

- Vrij zeldzaam: 3-5% van de gynaecologische maligne tumoren
- 0,3 van alle vrouwelijke kanker sterfte
- gemiddelde leeftijd 70j
- plaveiselcelcarcinoma in >70% van de gevallen

2. STAGING

TNM - FIGO staging

TNM	Figo	
T1N0M0	Stadium I	Tumor beperkt tot vulva &/of perineum, geen lymfeklieraantasting
T1aN0M0	Stadium Ia	diameter ≤ 2cm en infiltratiediepte ≤ 1mm
T1bN0M0	Stadium Ib	diameter > 2cm of infiltratiediepte > 1mm
T2N0M0	Stadium II	Tumor met uitbreiding naar distale deel urethra &/of vagina &/of anus, geen lymfeklieraantasting
	Stadium III	Tumor van gelijk welke grootte met of zonder uitbreiding naar distale deel van urethra &/of vagina &/of anus, met positieve lymfeklieren
T1T2 N1aN1b	Stadium IIIa	1-2 positieve klieren < 5 mm 1 positieve lymfeklieren ≥ 5 mm
T1T2 N2aN2b	Stadium IIIb	3 of meer positieve lymfeklieren < 5 mm 2 of meer positieve lymfeklieren ≥ 5 mm
T1T2 N2c	Stadium IIIc	Positieve lymfeklieren met kapseldoorbraak
	Stadium IV	Tumor met invasie andere regionale structuren dan distale deel urethra &/of vagina &/of anus of metastasen op afstand
T1T2 N3 T3 any N	Stadium IVa	invasie van de proximale urethra, blaas, rectum of fixatie aan het bekken
any T any N	Stadium IVb	metastasen op afstand, inclusief pelvische lymfeklieren

3. VULVAIRE INTRA-EPITHELIALE NEOPLASIE (VIN)

3.1 Classificatie

Squameus type

- Gedifferentieerde VIN (d-VIN): niet HPV geassocieerd en ontstaat uit risicohuid zoals lichen sclerosus
- Bowenoiede VIN (v-SIL): HPV- geassocieerde letsels

Niet-squameus type:

- Morbus Paget
- Melanoma in situ

3.2 Voorkomen

Een vulvacarcinoom wordt dikwijls voorafgegaan door een VIN. Dit letsel kan focaal zijn, multifocaal (70%) of diffuus. Daarom is het steeds belangrijk bij de diagnose van een VIN of een vulvacarcinoom om multipele biopsies te nemen onder vulvoscopische controle over de ganse vulvaire en perineale regio, inclusief anuscopie. Een VIN evolueert slechts in 5% tot een invasief letsel.

Een VIN kan reversibel zijn. Een VIN bij jongere patiënten is vaak reversiebel en geassocieerd met een HPV infectie.

3.3 Symptomen

Jeuk (meest frequent), pijn, irritatie en dyspareunie. Soms symptoomloos.

3.4 Diagnose

- Klinisch beeld (variabel): triade van de 3 P's: parakeratose, papulae en pigmentveranderingen.
- Biopsie, bij voorkeur onder vulvoscopie.
- NB: neem steeds ook cytologie van de cervix daar in 25% van de VIN geassocieerd zijn met een CIN.

3.5 Therapie

Zo conservatief mogelijk, zeker bij jonge vrouwen.

Laservaporisatie of laserskinning van de gekende letsels.

Goedgekeurd op MCO 23 juni 2026

3.6 Follow-up

De eerste 2 jaar om de 6 maanden, nadien jaarlijks
Bij follow up ook steeds aandacht besteden aan de vagina en de cervix.

4. SQUAMEUS VULVACARCINOOM

4.1 Symptomen

Het invasief carcinoom presenteert zich meestal als een ulcus en vaak vermeldt de patiente sinds jaren vulvaire jeuk of irritatie. Een chronisch ulcus van de vulva dient dus steeds gebiopsieerd te worden.

4.2 Initiële evaluatie

- Anamnese
- Klinisch onderzoek + gynaecologisch onderzoek
- Bloedname: hematologie, biochemie, stolling, SCC merker
- Vulvoscopie + biopsiename biopsiename (vulvamapping indien een klinische vulvadystrofie op de achtergrond.)
- Colposcopie + PAP
- RX Thorax
- CT abdomen-bekken
- Cystoscopie: enkel op indicatie
- Rectoscopie: enkel op indicatie
- Botscan: enkel op indicatie
- Bij vulvaire morbus Paget: RX mammografie en gastro-intestinaal nazicht voor geassocieerde tumoren.

4.3 Anatomische distributie

- Er is een duidelijke correlatie tussen invasiediepte en het voorkomen van inguinale lymfekliermetastasen.
- Zoals het cervixcarcinoom blijft de tumor lang lokaal met uitbreiding naar de omliggende organen: urethra, anus, vagina, blaas en rectum.

- Voorkomen van de verschillende stadia en 5-jaarsoverleving:

Stadium	Voorkomen	5-jaars overleving
I	31%	75%
II	31%	54%
III	28%	46%
IV	10%	20%
Totaal		55%

4.4 Behandeling

4.4.1 Chirurgie

Chirurgie hangt af van:

- ligging:
    - tov. anus, urethra, clitoris
    - tov. de middellijn (lymfadenectomie)
- grootte
- stadium

Stadium I

Stadium Ia

Partiële vulvectomie. Geen lymfadenectomie gezien risico op LN metastasen < 1%.
Sentinelprocedure te overwegen tenzij bij excisiebiopsie de invasiediepte < 1 mm.

Stadium Ib

Partiële vulvectomie / hemivulvectomie met ipsilaterale inguinale lymfadenectomie bij lateraal lateraal (=letsels > 1cm weg zijn van de middellijn) gelegen letsels,
met bilaterale inguinale lymfadenectomie bij centraal gelegen letsels.
Totale vulvectomie indien multifocaliteit.
Sentinelklier procedure te prefereren.

Stadium II

Totale vulvectomie met bilaterale inguino-femorale lymfadenectomie.
Sentinelklier procedure te overwegen bij negatieve beeldvorming en/of klinisch onderzoek van de liezen.
Bij positieve sentinel een ipsilaterale inguino-femorale lymfadenectomie met radiotherapie van de contralaterale lies of bilaterale inguino-femorale lymfadenectomie

Bij aantasting van de anus of urethra, cfr. stadium IVa

Stadium III

Cfr. Stadium II

Bij aantasting van de anus of urethra, cfr. stadium IVa

Stadium IV

Stadium IVa

Totale vulvectomie met bilaterale inguino-femorale lymfadenectomie.

Bij aantasting van rectum of urethra dient men deze organen te verwijderen (exenteratieve chirurgie).

Neoadjuvante behandeling met chemo en/of radiotherapie kan een alternatief zijn om de morbiditeit van de ingreep te verminderen (vb om sfincter te sparen).

→ daarom geïndividualiseerde behandeling na multidisciplinaire bespreking.

Stadium IVb

Geïndividualiseerde behandeling: palliatieve chemotherapie - radiotherapie – chirurgie

4.4.2 Radiotherapie

Postoperatieve radiotherapie (al dan niet combinatie met chemotherapie)

- positieve lymfeklieren:
    - >1 macroscopisch positieve inguinale klieren of kapseldoorbraak
    - ≥2 microscopisch aangetaste lymfeklieren of bilateraal microscopisch aangetaste klieren
- uitgebreide lymfatische permeatie
- positief sectievlak of eventueel bij nipt sectievlak (<8 mm)
- Onfitte patiënten met klinisch positieve lymfeklieren waarbij geen inguino-femorale lymfadenectomie mogelijk is

Neoadjuvante radiotherapie (al dan niet in combinatie met chemotherapie)

Kan een alternatief zijn om de morbiditeit van de ingreep te verminderen (vb. om sfincter te sparen).

→ daarom geïndividualiseerde behandeling na multidisciplinaire bespreking.

Primaire radiotherapie (al dan niet in combinatie met chemotherapie)

Bij inoperabele patiënten.

Dosisschema's (cfr NCCN guidelines)

Adjuvant: 45Gy – 50,4 Gy in 25-28 fracties van 1,8 Gy – 2 Gy

Primair radiotherapie: 60 – 70 Gy in fracties van 1,8 Gy – 2 Gy

4.4.3 Chemotherapie

- neo-adjuvant bij initieel inoperabele tumoren
- concomitant met radiotherapie bij inoperabele tumoren als primaire behandeling:
    - Cisplatin 40mg/m²/w
    - Alternatief:
        - gemcitabin 300mg/m²/w
        - paclitaxel 40-60mg/m²/w
        - capecitabin
- rol in adjuvante setting is nog onduidelijk, maar wordt meer en meer toegepast concomitant met radiotherapie
- palliatieve setting

4.4.4 Recidief

Heelkunde en/of radiotherapie en/of chemotherapie, individueel te bekijken, mede in functie van de initiële behandeling.

Chemo bij metastastische ziekte:

- 1e lijn: carboplatin/paclitaxel

  Cisplatin monoR/ carboplatin monoR

- 2e lijn: paclitaxel

  Biomerker gericht (Her2/NTRK/TMB-H)

4.5 Follow up

Om de 3 – 4 maanden gedurende de eerste 2 jaar, verder 2 tot 1 maal per jaar.

- Anamnese
- Klinisch onderzoek: gynaecologisch, abdominaal, klierstreken, longen
- Cytologie van de cervix en vulva ter hoogte van de primaire lokalisatie. Cytologische follow-up is enkel zinvol indien een curatieve behandeling van het recidief nog mogelijk is
- Vulvoscopie bij klinische of cytologische verdachte letsels.

NB. Na radiotherapie steeds expliciet vermelden dat het staal uit een bestraald gebied komt (risico op een vals positief uitstrijkje).