

CANCERS DE LA VULVE

PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE et THERAPEUTIQUE

Version Juin 2017

-Ce référentiel a été réalisé en 2005 et révisé en 2008, 2011 sur la demande du conseil scientifique du Réseau Régional de Cancérologie de Basse-Normandie "ANCELOT".
 - Il a été rédigé par l'Unité d'Oncologie Gynécologique du Centre François Baclesse
 - La Mise à jour 2017 a été réalisée par les Unités de Concertation pluridisciplinaire en « Oncologie Gynécologique » des plateaux universitaires de Caen et de Rouen. Les textes ont été diffusés par les Réseaux Régionaux de Cancérologie de « ex » Basse et de Haute Normandie à l'ensemble des équipes de gynécologie de la Région Grande Normandie, pour corrections et annotations et une validation en réunion plénière a été organisée par les Réseaux Régionaux de Cancérologie le 29/06/2017.

Groupe de travail

DR ALLOUACHE	Nedjla	Radiothérapeute
DR ALMASRI	Fadi	Gynécologue
DR BARON	Marc	Gynécologue
DR BRACHET	Pierre-Emmanuel	Oncologue médical
DR CALLONNEC	Françoise	Radiologue
DR CARRE	Fabienne	Gynécologue
DR CARRILHO	Julien	Gynécologue
DR CHASTAN	Mathieu	Médecin nucléaire
DR CIAPPUCCINI	Renaud	Médecin nucléaire
DR COQUAN	Elodie	Oncologue médicale
DR CROUET	Hubert	Gynécologue
DR CROUZET	Agathe	Gynécologue
DR DAVID	Cécile	Gynécologue
DR DE GOURNAY	Emmanuel	Gynécologue
DR DIETRICH	Gauthier	Gynécologue
DR DOUVRIN	Françoise	Radiologue
DR DOXAT	Marine	Pathologiste
DR EDET-SANSON	Agathe	Médecin nucléaire
PR FAUVET	Raffaèle	Gynécologue
DR GOUERANT	Sophie	Oncologue médicale
DR GUILLEMET	Cécile	Oncologue médicale
DR HANZEN	Chantal	Radiothérapeute
DR JEANNE	Corinne	Pathologiste

PR	JOLY	Florence	Oncologue médical
DR	LACROIX	Joelle	Radiologue
DR	LE BRUN	Jean-François	Gynécologue
DR	LEHEURTEUR	Marianne	Oncologue médicale
DR	LEROUGE	Delphine	Radiothérapeute
DR	LUCAS	Vincent	Gynécologue
DR	KALUZINSKI	Laure	Oncologue médicale
DR	KELLOU	Kamilia	Gynécologue
DR	MARIE	Gilles	Gynécologue
DR	MARTIN-FRANCOISE	Sandrine	Gynécologue
DR	MERIAUX	Emeline	Oncologue médicale
DR	MEYER	Emmanuel	Radiothérapeute
DR	MOATASSIM-DRISSA	Salwa	Gynécologue
DR	MOISE	Laura	Oncologue médicale
DR	PETRAU	Camille	Oncologue médicale
DR	POTEAU	Albane	Gynécologue
DR	RESCH	Benoit	Gynécologue
DR	SILVA	Marlon	Radiothérapeute
DR	TURCK	Mélusine	Gynécologue
DR	VAILHE	Patrick	Gynécologue
DR	VERESEZAN	Ovidiu	Radiothérapeute

Cancers de la vulve : SOMMAIRE

- 1 – DOMAINE	3
- 2 – CLASSIFICATIONS	3
- 2.1 - Classification clinique	3
- 2.2 - Classification histologique	4
- 3 – PARTICULARITES CLINIQUES des lésions invasives squameuses	5
- 4 – MODALITES DU DIAGNOSTIC des lésions invasives squameuses	6
- 4.1 – Examen clinique	6
- 4.2 – Bilan paraclinique	6
- 4.3 – Bilan d'opérabilité	6
- 5 – TRAITEMENT	7
- 5.1 – Lésions micro-invasives	7
- 5.2 – Lésions invasives stade IB	7
- 5.3 – Stade I multifocal et stade II	8
- 5.4 – Stade III	8
- 5.5 – Stade IVA	9
- 5.6 – Stade IVB	9
- 5.6 – Prise en charge des patientes médicalement inopérables	10
- 6 – SURVEILLANCE	11
- 7 – PRISE EN CHARGE DES RECIDIVES	11
- 8 – RECHERCHE CLINIQUE	11
 ANNEXE 1 : Classification clinique	 12

CANCERS DE LA VULVE

PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE et THERAPEUTIQUE

Version 5-1– Mars 2017

- 1 – DOMAINE -

Ce référentiel concerne les cancers invasifs développés aux dépens de la vulve et de ses annexes, quel qu'en soit le type histologique.

Les lésions épidermoïdes ou squameuses représentent plus de 90% des cas. Ce sont elles qui seront détaillées dans ce référentiel.

Ces pathologies sont rares mais non exceptionnelles. Elles représentent 5% des cancers gynécologiques. Les chiffres d'incidence publiés sont de l'ordre de 1 à 2/100 000.

- 2 – CLASSIFICATIONS

- 2.1 – Classification clinique

Standard : Classification clinique en stades FIGO 2009

- **Stade I** : Tumeur ≤ 2 cm de plus grand axe, confinée à la vulve ou au périnée; ganglions négatifs

- **Stade IA** envahissement stromal $\leq 1,0$ mm
- **Stade IB** envahissement stromal > 1 mm

- **Stade II** : Tumeur confinée à la vulve et/ou au périnée, > 2 cm de plus grand axe; ganglions négatifs

- **Stade III** : Tumeur de quelle que soit sa taille, avec ou sans atteinte des structures adjacentes (1/3 inf urètre, 1/3 inf vagin et/ou anus) avec atteinte ganglionnaire inguinale

- **Stade IIIA** : ≤ 2 métastases ganglionnaires < 5 mm ou 1 métastase ≥ 5 mm
- **Stade IIIB** : ≥ 2 métastases ganglionnaires ≥ 5 mm ou 3 métastases < 5 mm
- **Stade IIIC** : Métastase ganglionnaire avec rupture capsulaire

- **Stade IVA** : - Tumeur envahissant l'une ou l'autre des parties suivantes : urètre supérieur, vagin 2/3 sup, muqueuse vésicale, muqueuse rectale, os iliaque ou fixation à l'os

- Ganglion inguinal fixé ou ulcéré

- **Stade IVB** : Toute métastase à distance, y compris les ganglions pelviens

- 2.2 – Classification histologique

Standard : Classification histologique des lésions vulvaires

La classification histologique utilisée dans ce référentiel est basée sur la classification des lésions vulvaires de l'ISSVD-ISGP (*Annexe 1 : Classifications histologiques*).

Le compte-rendu histologique doit comporter un certain nombre de données indispensables pour l'estimation du pronostic et pour les choix thérapeutiques.

Standard : Données minimales du compte-rendu anatomo-pathologique

- 1 – En cas de biopsie

- Le type histologique
- Le degré de différenciation
- L'existence d'une infiltration et sa profondeur par rapport au derme papillaire

- 2 – En cas d'exérèse d'une lésion invasive

- Le type histologique
- Le degré de différenciation
- La taille de la composante invasive dans son plus grand diamètre
- La profondeur de la composante infiltrante : mesure de la pénétration tumorale à partir du derme papillaire jusqu'à la limite profonde de l'envahissement tumoral
- L'existence d'une composante intraépithéliale de voisinage
- La présence d'embolies lymphatiques, vasculaires ou péri-nerveux
- L'état des limites d'exérèse de la pièce par rapport à la composante invasive et par rapport à une composante intraépithéliale associée avec une marge minimale chiffrée en mm

- 3 – En cas de prélèvement ganglionnaire

- En cas de recherche de ganglion sentinelle, la présence de repère coloré sur les ganglions prélevés
- la technique d'analyse anatomopathologique des ganglions sentinelles
- Le nombre de ganglions prélevés et/ou envahis par curage (si bilatéral)
- La taille des métastases ganglionnaires : micro-métastases < 2 mm, < ou > 5 mm
- La présence de cellules isolées
- La présence d'une effraction capsulaire ou de lymphangites péri-ganglionnaires.

- 3 – Lésions invasives squameuses PARTICULARITES CLINIQUES

- Multifocalité : L'atteinte multifocale est une des particularités des localisations cutanéomuqueuses vulvaires intra-épithéliales ou invasives. Elle est estimée à plus de 50% des cas dans certaines séries. Elle devra toujours être recherchée avant tout geste thérapeutique.

- Lymphophilie : L'extension par voie lymphatique est largement prédominante dans les cancers vulvaires. Elle peut se faire vers :

- les ganglions inguino-fémoraux homolatéraux pour les lésions de petite taille et strictement unilatérales, en particulier les lésions de la partie moyenne et basse de la grande lèvre,
- l'atteinte ganglionnaire controlatérale est toujours possible, elle est rarement isolée en l'absence d'atteinte inguinale homolatérale,
- les lésions médianes : partie antérieure de la vulve, frein et capuchon du clitoris, périnée moyen ont un drainage souvent bilatéral,
- les lésions clitoridiennes peuvent se drainer directement dans les ganglions pelviens.

- Récidives

- Les récidives peuvent se voir :

- localement (25%) au niveau des cicatrices, du périnée, de la marge anale, ou du pont cutané séparant la vulve des aires inguinales, voire des extensions osseuses de voisinage,
 - au niveau des aires ganglionnaires inguinales (10%),
 - les métastases à distance sont relativement rares (3%) : poumons, foie, cerveau, os.
- Les principaux facteurs de risque de récidives sont le stade IV A avec atteinte des organes de voisinage RR=7.39 et l'atteinte ganglionnaire RR=2.06. En s'affranchissant du stade FIGO et de l'atteinte ganglionnaire, sont retenus comme facteurs de risque :
- la multifocalité RR=4.10
 - les embolies lymphatiques et vasculaires RR= 4.19
 - la présence de VIN associé RR=3.06
 - l'atteinte des marges d'exérèse RR=2.78.

- Un nomogramme de risque de récidive des cancers de la vulve est disponible en ligne sur le site de l'European College for the Study of Vulval Disease (ECSVD) :

<http://www.ecsvd.org/nomogramkvulve.html>

- Iatrogénie : La dernière particularité des lésions vulvaires est la difficulté de tolérer les traitements locaux sur une muqueuse fine et fragile. Radiothérapie, laser ou topiques locaux entraînent des réactions locales importantes qui doivent être encadrées par le prescripteur. Les doses et/ou la fréquence d'administration doivent être réduites par rapport aux traitements de la peau glabre.

- Tous les gestes chirurgicaux d'exérèse locale peuvent se compliquer de désunion, de retards de cicatrisation et d'infection y compris d'ostéite pubienne. Les difficultés fonctionnelles qui en découlent peuvent compromettre la sexualité mais aussi la continence urinaire et anale et être responsables de douleurs ou de handicap.

- Le curage ganglionnaire inguinal est particulièrement mal toléré avec des lymphorrhées massives et durables, des lymphocèles fréquentes et souvent surinfectées, et surtout le risque d'installation d'un lymphoedème du membre inférieur, réalisant parfois un handicap majeur.

- La radiothérapie de la région vulvo-périnéale est également très mal tolérée avec des brûlures et un œdème local. Les séquelles à long terme sont la fibrose, l'atrophie, les télangiectasies voire des nécroses qui peuvent être responsables de douleur chronique.

L'irradiation inguinale est moins souvent responsable d'œdème du membre que la chirurgie.

- 4 – Lésions invasives squameuses MODALITES DU DIAGNOSTIC

- 4.1 – Examen clinique

L'examen clinique initial soigneux devra préciser :

- la recherche de multifocalité
- le côté droit ou gauche, antérieur, postérieur/taille/mobilité par rapport aux plans sous-jacents/extension de voisinage : méat urétral, marge anale, paroi vaginale
- l'examen du col (frottis avec recherche de lésion HPV), du vagin et de la marge anale (éventuel frottis) et éventuellement du canal anal
- l'examen des aires ganglionnaires : inguinale, rétro crurale, sus-claviculaire. La fiabilité de l'examen clinique est faible : en particulier le caractère fréquemment surinfecté du cancer vulvaire augmente le risque de faux positifs. La ponction cytologique, au besoin écho guidée, peut être utile pour préciser le diagnostic préopératoire
- un schéma de la lésion et des aires ganglionnaires doit être réalisé (il est particulièrement utile en cas de traitement néo-adjuvant par radiochimiothérapie concomitantes), voire la réalisation de photos avec l'accord de la patiente.

- 4.2 – Bilan paraclinique

Il comprend :

- la biopsie de la lésion pour examen anatomo-pathologique
- une colposcopie (en cas d'anomalie cervicale)
- selon la localisation de la tumeur : urétroscopie ± cystoscopie, anoscopie (parenté HPV du carcinome épidermoïde du canal anal), rectoscopie
- une échographie inguinale avec cytoponction ganglionnaire si (et seulement si) adénopathies inguinales suspectes cliniques et/ou sur l'IRM
- en option, une IRM pelvienne pour le bilan d'extension tumoral local et ganglionnaire pelvien remontant aux aires lombo-aortiques sous rénal
- une TEP dans les formes localement avancées (T2, T3, T4 ou adénopathie inguinale) si un traitement est envisagé par la suite.
- à défaut une TDM thoraco-abdomino-pelvienne peut être proposée pour le bilan d'extension ganglionnaire lombo-aortique et la recherche de lésions secondaires viscérales.

- 4.3 – Bilan d'opérabilité

Il comprend :

- l'évaluation précise des comorbidités (par exemple : risque thromboembolique, obésité, diabète...)
- la consultation d'anesthésiologie (score ASA)
- l'évaluation oncogériatrique (score de Balducci), échelle de screening G8, et si justifié, consultation oncogériatrique.

- 5 – TRAITEMENT

- 5.1 – Traitement des lésions micro-invasives

Le risque d'extension ganglionnaire des lésions de stade 1A (Taille \leq 2 cm de diamètre et profondeur d'invasion \leq 1 mm) et en l'absence d'embolies lymphatiques et vasculaires est considéré comme nul par la plupart des auteurs même si quelques cas particuliers ont été publiés. Ces lésions peuvent être traitées par excision locale large (vulvectomie partielle superficielle) avec une marge saine macroscopique de 1 cm dans tous les plans, y compris en profondeur et sans contrôle ganglionnaire inguinal.

En cas de bifocalité la réalisation de vulvectomie partielle peut être réalisée

Ainsi, la découverte d'une micro-invasion occulte lors de l'exérèse d'une VIN ne justifie pas de traitement complémentaire si les marges sont saines \geq 8 mm et 5 mm en profondeur

À l'opposé, si l'analyse histologique définitive montre une invasion $>$ 1 mm, la lésion devra être reclassée Stade I B et faire l'objet d'une reprise chirurgicale pour GAS (cf. traitement IB)

- 5.2 – Traitement des lésions invasives localisées de stade I B

Les traitements sont à apprécier et à discuter selon l'état clinique des patientes au vu de leur âge généralement avancé.

- 5.2.1 - Chirurgie

- Vulve

- Vulvectomie partielle avec, dans la mesure des possibilités anatomiques, 2 cm de marges macroscopiques (8 mm histologiques) jusqu'à l'aponévrose périnéale moyenne :
 - o si lésion latérale : exérèse large ou hémi-vulvectomie
 - o si lésion médiane ($<$ 1 cm de la ligne médiane) : exérèse large ou hémi-vulvectomie antérieure ou postérieure.
- Vulvectomie totale en cas de lésions précancéreuses multifocales associées.
- Collaboration avec une équipe de chirurgie reconstructrice pour l'utilisation de lambeaux de Couverture ou médecin ayant une expérience dans ces lambeaux de recouvrement

- Ganglions inguinaux

L'infiltration de la lésion initiale $>$ 1 mm fait poser l'indication d'une évaluation et/ou d'un traitement ganglionnaire :

- recherche du ganglion sentinelle en première intention si la lésion mesure moins de 4 cm
 - o méthode combinée radio-isotopique et colorimétrique. Les indications doivent être raisonnées et les conditions de recherche bien respectées. Le chirurgien devra être entraîné à la recherche du ganglion sentinelle (pour un autre organe)
 - o pas d'indication dans les cancers du clitoris (risque de récurrence inguinale)
 - o dans les tumeurs médianes, l'évaluation ganglionnaire par la technique du ganglion sentinelle doit être réalisée des 2 côtés
 - o si le ganglion sentinelle n'est pas retrouvé (échec d'identification) d'un côté alors un curage ganglionnaire inguino-fémoral homolatéral est indiqué.
- curage inguino-fémoral (superficiel et profond) homolatéral si lésion latéralisée. La positivité extemporanée ou du résultat définitif fait envisager un traitement ganglionnaire controlatéral. De même qu'un curage bilatéral doit être envisagé si la lésion est située à moins de 1 cm de la ligne médiane.

Cependant, il paraît nécessaire de discuter en RCP des bénéfices/risques de la réalisation un ganglion sentinelle+/-curage en fonction de l'état clinique de la patiente.

- 5.2.2 - Radiothérapie

- Vulve

En cas de berges positives ou de marges < 8 mm et en l'absence de possibilité de reprise chirurgicale,

En cas d'embolies ou d'infiltration en profondeur > 5 mm : RTE vulvaire 45 à 50 Gy en 5 semaines et complément par RTE. Une curiethérapie interstitielle à la dose de 15 Gy sur les berges positives ou insuffisantes peut être proposée en option.

- Aires ganglionnaires pelviennes et inguinales

Si lymphadénectomie positive quel que soit le nombre de N+ ou en l'absence de curage :

- radiothérapie pelvienne et inguinale 45 à 50 Gy en privilégiant la RCM
- discuter chimiothérapie concomitante de potentialisation en fonction des facteurs de risques et des comorbidités. En cas de chimiothérapie associée, privilégier le fractionnement de 5 fois 1.8Gy/ semaine.

- 5.3 – Stade I multifocal et stade II (FIGO 2009)

- 5.3.1 - Chirurgie

- Vulve

Vulvectomie totale avec, dans la mesure des possibilités anatomiques, 2 cm de marges macroscopiques élargie jusqu'à l'aponévrose périnéale moyenne, par une équipe ayant l'habitude des techniques de reconstruction par lambeaux de couverture.

- Ganglion inguino-fémoraux

Curage inguino-fémoral superficiel et profond.

A priori pas d'indication au ganglion sentinelle mais peut être discuté en fonction de l'état général de la patiente

- 5.3.2 - Radiothérapie

Vulve ± territoires ganglionnaires

En cas de berges positives ou de marges histologiques <8 mm et en l'absence de possibilité de reprise chirurgicale, en cas d'embolies ou d'infiltration en profondeur >5 mm : RTE périnéale 45 à 50 Gy en 5 semaines et complément par RTE ou curiethérapie interstitielle à la dose de 15 Gy sur les berges positives ou marges insuffisantes.

Aires ganglionnaires pelviennes et inguinales

Si lymphadénectomie positive ou absence de curage : privilégier la RCM pelvienne et inguinale 45 à 50 Gy en fractionnement classique de 5 fois 1.8 ou 2 Gy par semaine.

Discuter une chimiothérapie concomitante de potentialisation en fonction des facteurs de risques et des comorbidités. En cas de chimiothérapie associée, privilégier le fractionnement de 5 fois 1.8Gy/ semaine.

- 5.4 – Stade III (FIGO 2009)

Vulve

Deux situations doivent être envisagées concernant le traitement de la vulve :

• l'exérèse est possible d'emblée, le traitement doit alors comporter :

- o une vulvectomie totale radicale et élargie
- o en cas de berges atteintes ou de marges <8 mm, discussion au cas par cas : soit une reprise chirurgicale, soit une irradiation complémentaire, principalement en fonction du caractère focal ou non de l'atteinte des berges.

o la collaboration avec une équipe de chirurgie reconstructrice est recommandée. ou médecin ayant une expérience dans ces lambeaux de recouvrement

• **l'exérèse est impossible d'emblée : indication d'un traitement néo-adjuvant:**

o radiothérapie si possible associée à une chimiothérapie. Nécessité d'une discussion en RCP et d'une consultation chirurgicale avant toute mise en route du traitement néo-adjuvant
o à l'issue de ce traitement, trois possibilités se dessinent en fonction de l'évaluation à 4 semaines après la radiothérapie :

- régression clinique complète : des biopsies dirigées sont réalisées sur d'éventuelles zones suspectes. Si les biopsies sont négatives, en l'absence de chirurgie, un complément de RTE est possible (66 à 70 Gy). Une exérèse est réalisée en cas de résidus microscopiques, guidée par les prélèvements préopératoires.
- régression partielle rendant la tumeur accessible à une exérèse chirurgicale : l'exérèse de la zone tumorale doit être large, radicale en profondeur. Si les berges d'exérèse sont inférieures à 5 mm, on peut discuter une radiothérapie complémentaire conduite jusqu'à une dose totale de 65 Gy (la curiethérapie peut être une option).
- régression insuffisante pour permettre une exérèse complète de la tumeur : la seule possibilité restante est de compléter la radiothérapie.

Ganglions inguinaux

Si l'exérèse vulvaire a été possible d'emblée : curage inguino-fémoral bilatéral sauf cas d'adénopathie fixée.

Pour les tumeurs de la ligne médiane (du clitoris en particulier) avec suspicion d'atteinte iliaque au scanner (drainage direct possible), il est justifié, en l'absence d'atteinte inguinale évidente (Cf. bilan paraclinique) de pratiquer une exploration iliaque des adénopathies suspectes.

En cas de traitement néo-adjuvant: irradiation inguino-iliaque puis réévaluation.

- 5.5 – Stade IVA (FIGO 2009)

- Soit association radio-chimiothérapie concomitante (ARCC) préopératoire à la dose de 45 à 50 Gy en 5 semaines (5 fois 1.8 Gy/semaine) associée à du 5FU et/ou des sels de platine (en fonction des comorbidités), puis chirurgie.
- Soit chirurgie première à type d'exentération avec procédé de reconstruction par lambeau.
- Si berges positives ou marges <8 mm (5 mm pour l'urètre) ou emboles ou infiltration en Profondeur>5 mm : RTE vulvaire 45 à 50 Gy en 5 semaines et complément par curiethérapie interstitielle (ou RTE) à la dose de 15 Gy sur les berges positives ou insuffisantes.
- Si lymphadénectomie positive ou absence de curage :
 - o privilégier la RCMi pelvienne et inguinale 45 à 50 Gy
 - o discuter la chimiothérapie concomitante en fonction des facteurs de risques et des comorbidités.

En cas de chimiothérapie associée, privilégier le fractionnement de 5 fois 1.8Gy/ semaine.

- 5.6 –Stade métastatique IV B (FIGO 2009)

Chimiothérapie palliative.

RTE palliative symptomatique.

Prise en charge précoce par une équipe de soins palliatifs.

- 5.7 –Prise en charge thérapeutique des patientes médicalement inopérables

- Stade IB UNIFOCALE (FIGO 2009)

RTE vulvaire 45 à 50 Gy en 5 semaines et complément par RTE (la curiethérapie interstitielle à la dose de 15 Gy dans le lit tumoral peut être une option)

Privilégier la RCMI pelvienne et inguinale 45 à 50 Gy selon un fractionnement classique.

Une chimiothérapie concomitante de potentialisation est rarement retenue, fonction des facteurs de risques et des comorbidités.

- Stade IB MULTIFOCAL ET STADE II (FIGO 2009)

RTE vulvaire 45 à 50 Gy en 5 semaines et complément par RTE ou curiethérapie interstitielle à la dose de 15 Gy dans le lit tumoral.

Privilégier la RCMI pelvienne et inguinale 45 à 50 Gy selon un fractionnement classique.

Une chimiothérapie concomitante de potentialisation est rarement retenue, fonction des facteurs de risques et des comorbidités.

NB : une tumeur dont l'évolutivité locale ou le gros volume initial ferait envisager une chirurgie première de morbidité trop aléatoire compte tenu des comorbidités peut faire envisager en RCP l'option d'une radiothérapie première ± potentialisée par une chimiothérapie suivie d'une réévaluation de la possibilité d'une chirurgie.

- Stade III (FIGO 2009)

ARCC avec 5FU - sels de platine en l'absence de contre-indication.

Privilégier la RCMI pelvienne et inguinale et vulvaire 45 à 50 Gy en 5 semaines.

Complément par RCMI ou curiethérapie interstitielle sur le lit tumoral pour porter la dose à 66 - 70 Gy.

- Stade IVA (FIGO 2009)

ARCC avec 5FU - sels de platine en l'absence de contre-indication.

Privilégier la RCMI pelvienne et inguinale et vulvaire 45 à 50 Gy en 5 semaines.

Complément par RCMI ou curiethérapie interstitielle sur le lit tumoral jusqu'à un niveau de dose de 66 - 70 Gy.

- Stade IVB (FIGO 2009)

Chimiothérapie palliative.

RTE palliative symptomatique.

Prise en charge précoce par une équipe de soins palliatifs

- 6 – SURVEILLANCE POST THERAPEUTIQUE

Il est préconisé la constitution pour la patiente d'un calendrier de soins (support écrit remis à la patiente).

Examen périnéal et touchers pelviens, palpation ganglionnaire tous les 3 à 4 mois pendant 1 an, puis tous les 6 mois pendant 2 ans.

Surveillance échographique inguinale ± cytologie tous les 4 à 6 mois pendant les 2 premières années en cas de stade >2, en cas de stade 1 b selon l'évaluation clinique ou morpho patiente en option, pas d'utilité pour les stades 1A en l'absence d'anomalie clinique

L'imagerie en coupe est une option en l'absence de traitement par RTE ou 6 à 8 semaines après une radiothérapie exclusive ou une radiochimiothérapie.

- 7 – PRISE EN CHARGE DES RECIDIVES

- Aucun standard ne peut être défini dans la prise en charge des récidives.

- Les récidives locales peuvent être traitées par

- radiothérapie si elle n'a pas été déjà réalisée
- curiethérapie interstitielle
- chirurgie qui impose souvent le recours à des lambeaux de recouvrement
- association thérapeutique : chirurgie limitée complétée par une curiethérapie.

- Les récidives inguinales sont souvent importantes, très rapidement ulcérées avec un écoulement lymphatique abondant. Une radiothérapie de rattrapage est souvent impossible. La chirurgie de rattrapage est l'exérèse des tissus cutanés et ganglionnaires. La couverture impose souvent l'utilisation d'un lambeau local : lambeau fascio-myocutané. La survenue d'un œdème du membre inférieur est pratiquement constante s'il n'était pas préexistant.

- Les récidives métastatiques relèvent de la chimiothérapie avec les mêmes réserves qu'au § 5.6. Les métastases aux ganglions pelviens, para-aortiques ou sus-claviculaires pourront bénéficier, à titre palliatif d'une radiothérapie si elle est possible.

- 8 – RECHERCHE CLINIQUE

L'inclusion dans un essai thérapeutique devra toujours être recherchée avant tout traitement.

Les essais cliniques peuvent être consultés sur les sites des réseaux de Haute et Basse

Normandie :

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">- Site du Réseau de Basse-Normandie : www.oncobassenormandie.fr- Site du Réseau de Haute-Normandie: www.reseau-onco-normand.org/fr/professionnels/recherche-clinique |
|--|

ANNEXE 1 : Classification histologique des pathologies vulvaires

Classification histologique des lésions vulvaires (ISSVD*, ISGP **)

- 1 - Désordres épithéliaux non-néoplasiques de la peau et des muqueuses vulvaires

- Lichen scléreux (lichen scléreux et atrophique)
- Hyperplasie épithéliale (autrefois dystrophie hyperplasique)
- Autres dermatoses

- 2 - Néoplasies intra-épithéliales squameuses

- VIN 1 : dysplasie légère (autrefois atypie modérée)
- VIN 2 : dysplasie moyenne (autrefois atypie modérée)
- VIN 3 : - dysplasie sévère (autrefois atypie sévère)
- carcinome in-situ différencié

- 3 - Néoplasies intra-épithéliales non-squameuses

- Maladie de Paget de la vulve
- Mélanome in situ

- 4 – Autres histologies

- Carcinome baso-cellulaire
- Carcinome verruqueux
- Adénocarcinomes
- Sarcomes
- Histiocytose X
- Mélanome malin
- Tumeur du sinus endodermique ou du sac de Yolk

* ISSVD : *International Society for the Study of Vulvo-Vaginal Disease*

** ISGP : *International Society of Gynecological Pathologists*