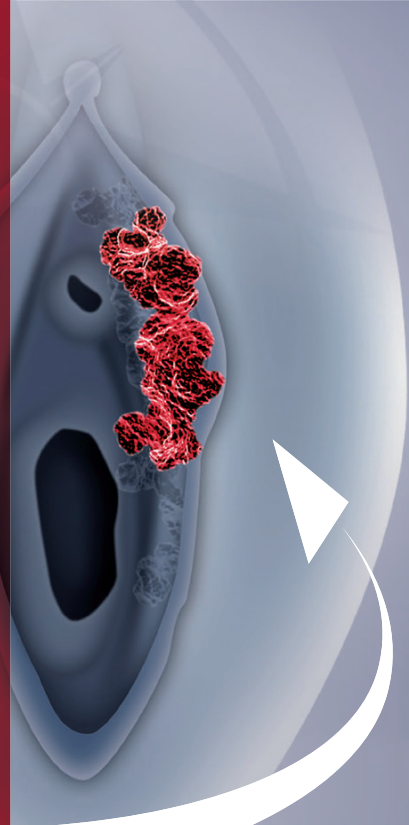


Cancer de la vulve

POCKET GUIDELINES







CANCER DE LA VULVE

POCKET GUIDELINES



Oonk, M. H. M., Planchamp, F., Baldwin, P., Bidzinski, M., Brannstrom, M., Landoni, F., ... van der Zee, A. G. J. (2017) European Society of Gynaecological Oncology Guidelines for the Management of Patients With Vulvar Cancer. *International Journal of Gynecological Cancer*, 27(4), 832-837. DOI: 10.1097/IGC.0000000000000975

L'ESGO souhaite remercier le groupe d'élaboration international de sa disponibilité constante, de son travail et le remercier d'avoir rendu possible l'élaboration de ces recommandations pour la prise en charge des patientes atteintes d'un cancer de la vulve. L'ESGO est également très reconnaissante aux 181 évaluateurs externes internationaux de leur participation (liste disponible sur le site Internet de l'ESGO).

L'ESGO souhaite également exprimer sa sincère gratitude à l'Institut national du cancer français qui a fourni le principal financement pour ce travail.

Nom	Spécialité	Affiliation
Ate van der Zee	Gynécologue oncologue (président)	University Medical Center, Groningen (Pays-Bas)
Maike Oonk	Gynécologue oncologue (co-présidente)	University Medical Center, Groningen (Pays-Bas)
François Planchamp	Méthodologiste	Institut Bergonié, Bordeaux (France)
Peter Baldwin	Gynécologue oncologue	Addenbrooke's Hospital, Cambridge (Royaume-Uni)
Mariusz Bidzinski	Gynécologue oncologue	Holycross Oncology Center, Kielce (Pologne)
Mats Brännström	Gynécologue oncologue	Université de Göteborg, Göteborg (Suède)
Fabio Landoni	Gynécologue oncologue	Institut européen d'oncologie, Milan (Italie)
Sven Mahner	Gynécologue oncologue	Ludwig Maximilian Universität de Munich, Munich (Allemagne)
Sergio Martinez	Gynécologue oncologue	Hôpital de Barcelone, Barcelone (Espagne)
Umesh Mahantshetty	Oncologue radiothérapeute	Tata Memorial Hospital, Bombay (Inde)
Mansoor Mirza	Oncologue médical	Finsen Centre, Rigshospitalet, Copenhagen (Danemark)
Cordula Petersen	Oncologue radiothérapeute	Centre médical universitaire de Hambourg, Hambourg (Allemagne)
Sigrid Regauer	Anatomo-pathologiste	Faculté de médecine de Graz, Graz (Autriche)
Lukas Rob	Gynécologue oncologue	Charles University, Prague (République tchèque)
Roman Rouzier	Chirurgien	Université Pierre et Marie Curie, Paris (France)
Elena Ulrikh	Gynécologue oncologue	N.N. Petrov Research Institute of Oncology, St. Petersburg (Russie)
Jacobus van der Velden	Gynécologue oncologue	Centre médical universitaire, Amsterdam (Pays-Bas)
Ignace Vergote	Gynécologue oncologue	Hôpital universitaire de Louvain, Louvain (Belgique)
Linn Woelber	Gynécologue oncologue	Centre médical universitaire de Hambourg, Hambourg (Allemagne)

This Guideline was translated into French by Anne Floquet (Institut Bergonie, Bordeaux) and Frédéric Guyon (Institut Bergonie, Bordeaux).

L'European Society of Gynaecological Oncology (ESGO) a élaboré des recommandations couvrant le diagnostic et l'orientation des patientes, les examens préopératoires, le traitement chirurgical (traitement local, traitement inguinal, chirurgie reconstructrice), procédures du ganglion sentinelle, radiothérapie, radiochimiothérapie, traitement systémique, traitement d'une maladie récidivante (récidive vulvaire, récidive inguinale, métastases à distance) et suivi des patientes atteintes d'un cancer de la vulve.

Un processus de développement en cinq étapes a été suivi:



Les objectifs de ces recommandations sont d'améliorer et d'homogénéiser la prise en charge des patientes présentant un cancer de la vulve. Les recommandations sont destinées à être utilisées par les gynécologues oncologues, les gynécologues généraux, les chirurgiens, les anatomo-pathologistes, les radiothérapeutes, les oncologues médicaux et cliniques, les médecins généralistes, les équipes de soins palliatifs et les professionnels de santé associés.

Ces recommandations s'appliquent aux patientes adultes âgées de plus de 18 ans présentant un carcinome épidermoïde de la vulve. Elles ne concernent pas les patientes présentant des cancers de la vulve d'autres histologies. Tout clinicien cherchant à appliquer ou à consulter ces recommandations doit exercer son jugement médical indépendant dans le contexte des circonstances cliniques individuelles pour déterminer la prise en charge ou le traitement d'une patiente.

Afin de garantir que les informations exposées dans ce document sont basées sur les preuves, une revue et une évaluation critique de la littérature actuelle ont été effectuées. Une revue exhaustive des études publiées entre janvier 1980 et septembre 2015 a été réalisée.

Les recommandations étaient retenues si elles étaient étayées par des preuves scientifiques de haut niveau suffisantes et/ou qu'un large consensus entre les experts était obtenu. Par défaut, une recommandation pour la stratégie clinique est définie comme étant la stratégie clinique de référence. Si une stratégie est jugée acceptable mais n'est pas reconnue unanimement comme la stratégie clinique de référence, il est indiqué qu'elle fait toujours l'objet d'une discussion et/ou d'une évaluation.

Ces recommandations possèdent cinq cotations différentes de la « force de la recommandation » (système de cotation SIGN¹):

- A Au moins une méta-analyse, revue systématique ou essai contrôlé randomisé côté(e) 1++ et directement applicable à la population cible ; ou ensemble de données consistant principalement en études cotées 1+, directement applicables à la population cible et montrant une cohérence globale des résultats.

 - B Ensemble de données incluant des études cotées 2++, directement applicables à la population cible et montrant une cohérence globale des résultats ; ou données extrapolées à partir d'études cotées 1++ ou 1+.

 - C Ensemble de données incluant des études cotées 2+, directement applicables à la population cible et montrant une cohérence globale des résultats ; ou données extrapolées à partir d'études cotées 2++.

 - D Niveau de preuve de 3 ou 4 ; ou données extrapolées à partir d'études cotées 2+.

 - ✓ Meilleure pratique recommandée sur la base de l'expérience clinique du groupe d'élaboration des recommandations.
-

1++, méta-analyses de qualité élevée, revues systématiques d'essais contrôlés randomisés (ECR) ou ECR avec un risque de biais très faible ; 1+, méta-analyses bien menées, revues systématiques ECR avec un risque de biais , faible; 2++, revues systématiques de qualité élevée d'études cas-témoins ou d'étude de cohorte/études cas-témoins ou études de cohorte avec un risque très faible de facteurs de confusion ou de biais et une probabilité élevée que la relation soit causale ; 2+, études cas-témoins ou études de cohorte bien menées avec un risque faible de facteurs de confusion ou de biais et une probabilité modérée que la relation soit causale; 3, études non analytiques, par exemple rapports de cas, séries de cas ; 4, avis d'experts.

¹ <http://www.sign.ac.uk/guidelines/fulltext/50/annexoldb.html>

SOMMAIRE

EXAMENS PRÉOPÉRATOIRES	8
SYSTÈME DE STADIFICATION	8
TRAITEMENT CHIRURGICAL.....	10
ROCÉDURE DU GANGLION SENTINELLE	12
RADIOTHÉRAPIE.....	13
RADIOCHIMIOTHÉRAPIE	14
TRAITEMENT SYSTÉMIQUE.....	14
TRAITEMENT D'UNE MALADIE RÉCIDIVANTE.....	15
SUIVI.....	16

EXAMENS PRÉOPÉRATOIRES



En cas de suspicion de cancer de la vulve chez toute patiente, le diagnostic doit être établi par une biopsie incisionnelle/à l'emporte-pièce. La biopsie-exérèse doit être évitée pour le diagnostic initial, car cela peut empêcher la planification du traitement ultérieur.



Chez les patientes présentant plusieurs lésions vulvaires, une biopsie séparée de toutes les lésions doit être réalisée (avec une documentation claire de la cartographie).



Toutes les patientes présentant un cancer de la vulve doivent être adressées à un centre d'Oncologie gynécologique et prises en charge par une équipe d'oncologie gynécologique pluridisciplinaire.

SYSTÈME DE STADIFICATION



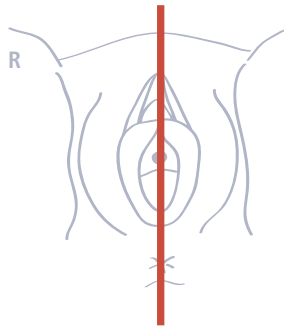
Le stade du cancer de la vulve doit être déterminé selon la classification FIGO et/ou TNM².

² Dans toutes ces recommandations, le stade avancé de la maladie est défini comme le stade clinique T3 et/ou N3.

EXAMENS PRÉOPÉRATOIRES



Le bilan préopératoire doit inclure au moins une documentation claire de l'examen clinique (taille de la lésion, distance par rapport à la ligne médiane, au clitoris, à l'anus, au vagin, à l'urètre et palpation des ganglions). Un schéma clinique ou une photo sont recommandés (voir ci-dessous).



Un examen du col de l'utérus, du vagin et de l'anus est recommandé.



Avant la biopsie du ganglion sentinelle, un examen clinique et des examens d'imagerie inguinale (par échographie, TEP-TDM (tomographie par émission de positons-tomodensitométrie) ou imagerie par résonance magnétique (IRM) sont recommandés pour identifier d'éventuelles métastases ganglionnaires.



Les ganglions suspects (à la palpation et/ou à l'imagerie) doivent être analysés par cytoponction ou microbiopsie lorsque cela modifierait le traitement initial.



Une stadification supplémentaire par TDM thoraco-abdomino-pelvienne est recommandée en cas de métastases (ganglionnaires) suspectées ou confirmées et/ou de maladie de stade avancé.



Le compte rendu de l'examen anatomo-pathologique de la biopsie préopératoire doit comporter au moins le type histologique et la profondeur d'infiltration.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Traitement local

C

Une exérèse locale radicale est recommandée.

✓

En plus de l'exérèse locale radicale des tumeurs infiltrantes, envisager une résection supplémentaire plus superficielle en cas de néoplasie intra-épithéliale vulvaire différenciée (d-VIN).

✓

En cas de cancer invasif multifocal, une exérèse radicale de chaque lésion sous forme d'entité séparée peut être envisagée. Une vulvectomie peut être nécessaire en cas d'invasion multifocale survenant dans un contexte de dermatose vulvaire étendue.

✓

L'objectif de l'exérèse est d'obtenir des marges saines. Des marges d'exérèse chirurgicale d'au moins 1 cm sont recommandées. Il est acceptable d'envisager des marges plus étroites lorsque la tumeur est proche des structures médianes (clitoris, urètre, anus) et que la préservation de leur fonction est souhaitée.

✓

Lorsque le cancer invasif s'étend vers les marges d'exérèse positives de la tumeur primitive, une nouvelle exérèse est le traitement de choix.

✓

Le traitement inguinal optimal (lymphadénectomie inguino-fémorale complète ou ablation du ganglion sentinelle seulement) d'une adénopathie métastatique confirmée reste à définir.

Traitement inguinal

- C** Le traitement inguinal doit être réalisé pour les tumeurs de stade > pT1a.
- B** Pour les tumeurs unifocales d'une taille < 4 cm sans ganglions inguinaux suspects à l'examen clinique et à l'imagerie (toute modalité), la procédure du ganglion sentinelle est recommandée.
- C** Pour les tumeurs ≥ 4 cm et/ou en cas de cancer invasif multifocal, une adénectomie inguino-fémorale par incisions séparées est recommandée. Dans les tumeurs latérales (bordure médiane à plus d'1 cm de la ligne médiane), une lymphadénectomie inguino-fémorale ipsilatérale est recommandée. Une lymphadénectomie inguino-fémorale controlatérale peut être réalisée lorsque les ganglions ipsilatéraux montrent un envahissement métastatique.
- D** Lorsque la lymphadénectomie est indiquée, les ganglions fémoraux superficiels et profonds doivent être retirés.
- C** La préservation de la veine saphène est recommandée.
- ✓ En cas d'adénopathie inguinale documentée, l'attitude optimale (lymphadénectomie inguino-fémorale ou exérèse des seules adénopathies) n'est pas établie.
- ✓ Si une adénopathie pelvienne (> 2 cm) est identifiée, une adénectomie doit être envisagée.

Chirurgie reconstructrice

- ✓ La disponibilité de compétences de chirurgie reconstructrice dans le cadre de l'équipe pluridisciplinaire est nécessaire dans la maladie de stade précoce comme de stade avancé.

PROCÉDURE DU GANGLION SENTINELLE

- | | |
|---|--|
| B | La procédure du ganglion sentinelle est recommandée chez les patientes présentant des lésions unifocales < 4 cm sans ganglions inguinaux suspects. |
| B | L'utilisation d'un traceur radioactif est obligatoire ; l'utilisation d'un colorant bleu est optionnelle. |
| C | Une lymphoscintigraphie est recommandée afin de permettre l'identification, la localisation et le dénombrement des ganglions sentinelles avant l'intervention chirurgicale. |
| C | Un examen du ganglion sentinelle en extemporané et/ou sur coupes congelées peut être effectué pour tenter d'éviter une deuxième intervention chirurgicale. Des précautions s'imposent en raison du risque accru d'omission de micrométastases à l'examen anatomo-pathologique final du fait de la perte de tissu due au traitement pour l'analyse de coupes congelées. |
| ✓ | En l'absence de détection d'un ganglion sentinelle (échec de la méthode), une adénectomie inguino-fémorale doit être réalisée. |
| C | Si un envahissement métastatique est identifié dans le ganglion sentinelle (de toute taille) : adénectomie inguino-fémorale comprenant le ganglion sentinelle métastatique. |
| ✓ | Pour les tumeurs touchant la ligne médiane : la détection des ganglions sentinelles bilatéraux est obligatoire. En cas de détection d'un seul ganglion sentinelle unilatéral, une adénectomie inguino-fémorale controlatérale doit être réalisée. |
| C | L'examen anatomo-pathologique des ganglions sentinelles doit comprendre des coupes en série à intervalles d'au moins 200 µm. Si les coupes colorées à l'HE sont négatives, une analyse par immunohistochimie doit être effectuée. |

RADIOTHÉRAPIE

- ✓ La radiothérapie adjuvante doit débuter le plus tôt possible, de préférence dans les 6 semaines suivant le traitement chirurgical.
 - ✓ En cas de marges positives sur la pièce d'exérèse de la tumeur primitive et qu'une autre exérèse chirurgicale n'est pas possible, une radiothérapie postopératoire doit être administrée.
 - ✓ En cas de marges positives proches mais claires, une radiothérapie vulvaire postopératoire peut être envisagée pour réduire la fréquence de récurrences locales. Il n'existe pas de consensus concernant le seuil de distance de la marge positive
- B** Une radiothérapie inguinale postopératoire est recommandée en cas de plus d'un ganglion métastatique et/ou de présence d'une extension extra-capsulaire.
- ✓ La radiothérapie adjuvante des ganglions inguinaux métastatiques doit inclure l'aire ganglionnaire ipsilatérale et, en l'absence de ganglions pelviens suspects à l'imagerie, la partie distale des chaînes iliaques avec une limite supérieure au niveau de la bifurcation de l'artère iliaque commune.
- C** Sur la base des données dans d'autres cancers épidermoïdes tels que le cancer du col de l'utérus, les cancers ORL et le cancer anal, l'administration concomitante d'une chimiothérapie de potentialisation avec la radiothérapie adjuvante doit être envisagée.

RADIOCHIMIOTHÉRAPIE

- C Une radiochimiothérapie exclusive avec escalade de dose est le traitement de choix chez les patientes présentant un cancer non résecable.
- C Dans la maladie de stade avancée, une radiochimiothérapie néoadjuvante doit être envisagée afin d'éviter une exentération.
- C Une chimiothérapie de potentialisation, de préférence par cisplatine hebdomadaire, est recommandée.

TRAITEMENT SYSTÉMIQUE

- D Les données dans le cancer de la vulve sont insuffisantes pour recommander un schéma de préférence dans un contexte de traitement palliatif.

TRAITEMENT D'UNE MALADIE RÉCIDIVANTE

Traitement d'une récurrence vulvaire

- ✓ Une exérèse locale radicale est recommandée.
- ✓ En cas de récurrence vulvaire avec une profondeur d'infiltration > 1 cm et d'exérèse antérieure du ganglion sentinelle uniquement, une adénectomie inguino-fémorale doit être réalisée.
- ✓ Les indications de la radiothérapie postopératoire sont identiques à celles du traitement du cancer primitif.

Traitement d'une récurrence inguinale

- ✓ Une nouvelle stadification par TDM (ou TEP-TDM) thoraco-abdomino-pelvienne est recommandée.
- ✓ Le traitement de préférence est l'exérèse radicale si possible, suivie d'une radiothérapie postopératoire chez les patientes naïves de radiothérapie.
- ✓ Sur la base des données dans d'autres cancers épidermoïdes tels que le cancer du col de l'utérus et le cancer anal, l'ajout d'une chimiothérapie de potentialisation à la radiothérapie postopératoire doit être envisagé.
- ✓ Radiochimiothérapie à visée curative lorsque le traitement chirurgical n'est pas possible.

Traitement des métastases à distance

- ✓ Un traitement systémique (palliatif) peut être envisagé au cas par cas (voir Traitement systémique).

SUIVI



Le calendrier optimal des contrôles post-thérapeutiques pour le cancer de la vulve n'est pas déterminé.



Après le traitement chirurgical initial, un calendrier de contrôles est recommandé:

- Premier contrôle, 6 à 8 semaines après l'intervention chirurgicale.
- Pendant les deux premières années, tous les 3 à 4 mois.
- Troisième et quatrième années, deux fois par an.
- Ensuite, suivi à long terme, en particulier en cas de maladie vulvaire prédisposante.

Le suivi après le traitement chirurgical doit inclure un examen clinique de la vulve et des aines².



Après une radio(chimio)thérapie exclusive, le calendrier de contrôles suivant est conseillé :

- Première visite de contrôle, 10 à 12 semaines après la fin de la radio(chimio)thérapie exclusive.
- Pendant les deux premières années, tous les 3 à 4 mois.
- Troisième et quatrième années, deux fois par an.
- Ensuite, suivi à long terme, en particulier en cas de maladie vulvaire prédisposante.

Lors de la première consultation de suivi 10 à 12 semaines après la radio-(chimio)thérapie radicale, une TDM ou une TEP-TDM est recommandée pour documenter la rémission complète.

² Malgré la faible sensibilité reconnue de la palpation pour identifier des récidives inguinales, les données actuellement disponibles n'étaient pas l'utilisation systématique de l'imagerie inguinale pendant le suivi.



ESGO Office
7, Rue François-Versonnex
1211 Geneva 6, Switzerland
Email: adminoffice@esgomail.org
www.esgo.org