

# Vulve

Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels des réseaux régionaux de cancérologie d'Alsace (CAROL), de Bourgogne (ONCOBOURGOGNE), de Champagne-Ardenne (ONCOCHA), de Franche-Comté (ONCOLIE) et de Lorraine (ONCOLOR), en tenant compte des recommandations nationales, et conformément aux données acquises de la science au **7 février 2017**.

## 1. Généralités

- Les cancers invasifs de la vulve sont peu fréquents, représentant **moins de 5 % des cancers gynécologiques**. Ce référentiel concerne les **carcinomes épidermoïdes de la vulve**.
- Ils surviennent le plus souvent chez des **femmes âgées de plus de 70 ans** mais il existe un **premier pic entre 40 et 60 ans**.
- Les **facteurs de risque** sont :
  - les **infections à Papillomavirus (HPV)**
  - le **tabac**, retrouvé plutôt chez les femmes plus jeunes
  - les **néoplasies intra-épithéliales de la vulve (VIN)**
  - certaines **dermatoses** responsables d'une irritation cutanée et d'un prurit chronique, au premier rang desquelles le **lichen scléreux de la vulve (LSV)**
  - une immunodépression (infection HIV, HSV...).
- Les **circonstances de découverte ne sont pas spécifiques**.
- Le stade **fréquemment avancé de la maladie chez des femmes dont l'état général est plus ou moins altéré rend le traitement difficile**.
- La présence fréquente de **comorbidités** rend difficile l'application stricte du référentiel.
- L'évolution des cancers vulvaires reste **longtemps locorégionale** : les métastases ganglionnaires sont précoces.

### 1.1. Néoplasies intra-épithéliales de la vulve (VIN)

(Bornstein, 2016)

#### 1.1.1. Anatomopathologie

##### 1.1.1.1. VIN de bas grade

- Non pris en compte dans ce référentiel.
- Lésions malpighiennes intra-épithéliales de bas grade (LSIL) : VIN1, condylome plan.
- Faible risque de progression.

##### 1.1.1.2. VIN de haut grade

- **VIN classiques** : lésions malpighiennes intra-épithéliales de haut grade (HSIL) : VIN

2 ou 3, maladie de Bowen, syndrome clinique de papulose Bowenoïde

- liées à HPV 16
- expression de P16 en immunohistochimie
- risque de progression vers un carcinome épidermoïde
- formes multicentriques : vagin, col.

● **VIN différenciées :**

- non liées à HPV
- risque de progression/association avec un carcinome épidermoïde ou verruqueux
- association possible avec un lichen scléreux atrophique ou hyperplasique vulvaire.

## 1.1.2. Prise en charge des VIN de haut grade

### 1.1.2.1. Chirurgie

- Vulvectomy partielle superficielle avec marges macroscopiques de 5 mm et pièce idéalement fixée sur support et orientée.
- Vulvectomy totale superficielle.

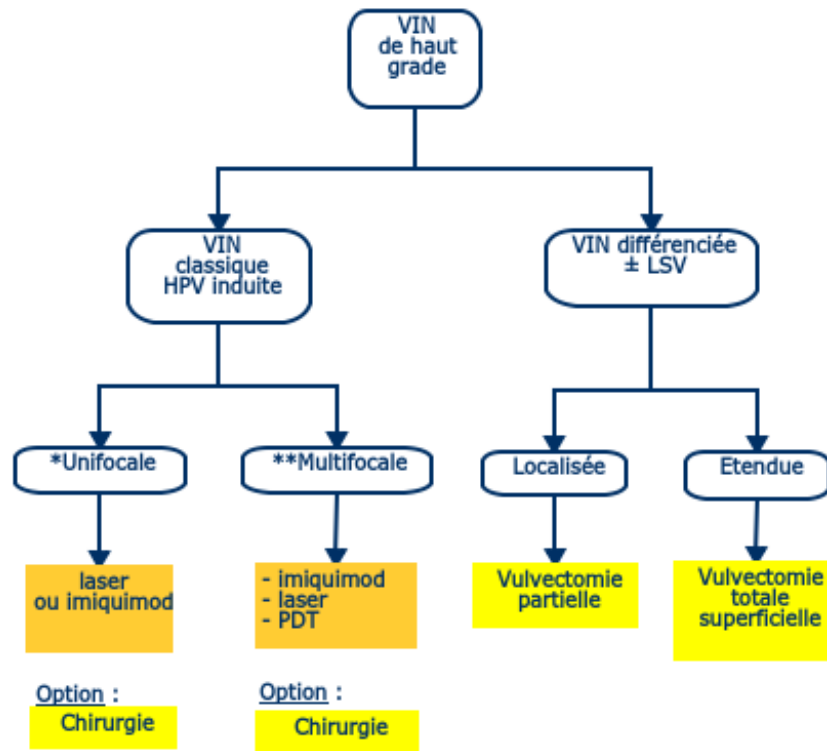
### 1.1.2.2. Imiquimod (ALDARA® 5 % crème)

- Instauration progressive pour une meilleure tolérance jusqu'à 3 fois par semaine (posologie optimale) pendant 4 mois.
- Vérifier l'observance.
- En cas d'échec thérapeutique : biopsie(s) impérative(s).

### 1.1.2.3. Vaporisation au laser CO2

- Traitement jusqu'à une profondeur maximale de 2 mm.

### 1.1.2.4. Arbre décisionnel



\* : ancienne maladie de Bowen  
 \*\* : papulose Bowenoides

VIN : Néoplasie Intra-épithéliale de la Vulve  
 HPV : Human Papilloma Virus  
 LSV : Lichen Scléreux Vulvaire  
 PDT : PhotoThérapie Dynamique

## 1.2. Lichen scléreux vulvaire (LSV)

(Kirtschig, 2016)

- Le traitement du LSV nécessite un traitement de longue durée par dermocorticoïdes de classe forte :
  - clobétasol (DERMOVAL<sup>®</sup>)
  - bétaméthasone (DIPROLENE<sup>®</sup>)
- La réponse au traitement doit être contrôlée à 3 mois, en cas de réponse thérapeutique incomplète : biopsie(s) impérative(s).

## 2. Anatomopathologie

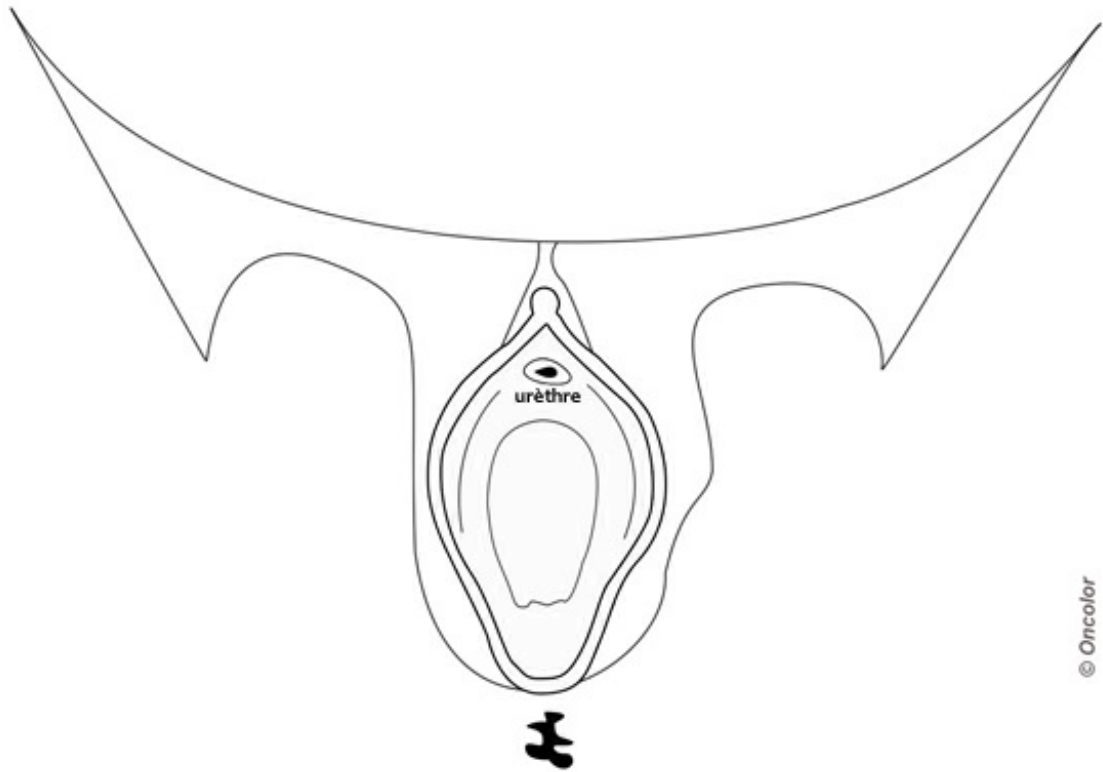
- Les cancers primitifs de la vulve sont de nature histologique variée. Parmi les tumeurs épidermoïdes (dont les précurseurs sont les VIN classiques et indifférenciées), on distingue les :
  - carcinomes épidermoïdes
  - carcinomes verruqueux.
- La pièce opératoire doit être idéalement fixée sur support et orientée.
- Le compte-rendu anatomopathologique de la **pièce opératoire** doit comporter :
  - type histologique - différenciation
  - infiltration : mesure de la pénétration tumorale à partir du derme papillaire jusqu'à la limite profonde de l'envahissement tumoral

- limites de la pièce avec marge minimale en mm
  - emboles lymphatiques
  - étude immunohistochimique : P16 (indicateur d'une origine virale HPV)
- Le compte-rendu anatomo-pathologique **ganglionnaire** doit comporter :
    - technique d'analyse anatomo-pathologique des ganglions sentinelles
    - nombre de ganglions prélevés et/ou envahis par curage (si bilatéral)
    - effraction capsulaire ganglionnaire et taille des plus gros ganglions.

## 3. Bilan initial

### 3.1. Bilan clinique

- A chaque fois que possible, l'examen conjoint par le chirurgien et le radiothérapeute doit être favorisé :
  - **examen soigneux de l'ensemble de la vulve** (la maladie peut être plurifocale, pouvant associer des lésions invasives et des lésions carcinomateuses intra-épithéliales (VIN)).
  - **caractéristiques de la lésion vulvaire : localisation**  
côté D ou G, antérieur, postérieur/taille/mobilité par rapport aux plans sous-jacents/extension de voisinage : méat urétral, marge anale, paroi vaginale.
  - **examen du col (frottis pour cytologie et HPV), du vagin et de la marge anale (éventuel frottis) et du canal anal.**
  - biopsie de la lésion et éventuellement recherche d'HPV pour examen anatomo-pathologique : PUNCH  $\geq$  4 mm.
  - **examen des aires ganglionnaires** : inguinales, 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  $\pm$  photographie doit être réalisé.**  
Vous pouvez télécharger ce [schéma](#) à un plus grand format en PDF.



*D'après " Techniques chirurgicales - Gynécologie, EMC, 41-890, Leblanc E., Narducci F., Boukerrou M., Querleu D., Chirurgie du cancer de la vulve. 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés."*



### 3.2. Bilan paraclinique

- Il est adapté en fonction des caractéristiques tumorales et locorégionales.
- Il comprend :
  - **biopsie** de la lésion pour examen anatomo-pathologique
  - **colposcopie** (en cas d'anomalie cervicale)
  - **selon la localisation de la tumeur : uréthro-cystoscopie, anoscopie**, rectoscopie
  - **échographie inguinale avec cytoponction ou biopsie ganglionnaire** si adénopathies inguinales suspectes cliniques et/ou IRM
  - **imagerie injectée en coupes** : exploration des chaînes ganglionnaires pelviennes et lombo-aortiques et de précision sur l'extension locale :
    - **TDM thoraco-abdomino-pelvien** pour le bilan d'extension ganglionnaire lombo-aortique et lésions secondaires viscérales
    - **IRM pelvienne** (si possible dès le stade T1A) pour le bilan d'extension tumoral local et ganglionnaire pelvien (Cf. [protocole](#)).
  - **TEP à partir du stade T2 dans les formes localement avancées** (T2-T3-T4 ou adénopathie inguinale) ou adénopathie inguinale (N1).

### 3.3. Bilan d'opérabilité

- Evaluation précise des **comorbidités** (par exemple : risque thrombo-embolique, obésité, diabète...).
- Consultation **anesthésique** (score ASA).
- Evaluation **oncogériatrique** : si score G8 <14.

## 4. Classifications

### 4.1. Classification TNM du cancer de la vulve (7ème édition - 2009)

#### 4.1.1. Tumeur primitive (T)

<b>T1</b>	Tumeur limitée à la vulve ou au périnée
<b>T1a</b>	≤ 2 cm avec invasion stromale ≤ 1 mm <sup>[1]</sup>
<b>T1b</b>	>2 cm ou avec invasion stromale >1 mm <sup>[1]</sup>
<b>T2</b>	Tumeur (quelle que soit la taille) avec envahissement du bas urètre et/ou du vagin ou de l'anus
<b>T3</b>	Envahissement tumoral du haut urètre, de la vessie, de la muqueuse rectale ou du pelvis

1. ↑ <sup>1,0</sup> et <sup>1,1</sup> La profondeur de l'envahissement est définie par la mesure de la tumeur de la jonction stroma-épithélium de la papille dermique adjacente la plus superficielle au niveau d'invasion le plus profond.

#### 4.1.2. Ganglion régional (N)[1]

<b>Nx</b>	Statut ganglionnaire non évaluable
<b>N0</b>	Pas de métastase ganglionnaire
<b>N1a</b>	1 à 2 ganglions lymphatiques, chacun <5 mm
<b>N1b</b>	1 ganglion lymphatique ≥ 5 mm
<b>N2a</b>	≥ 3 ganglions lymphatiques métastatiques, chacun ≤ 5 mm
<b>N2b</b>	≥ 2 ganglions lymphatiques métastatiques ≥ 5 mm
<b>N2c</b>	Ganglions lymphatiques métastatiques avec extension extra-capsulaire
<b>N3</b>	Ganglions lymphatiques métastatiques fixés ou ulcérés

1. ↑ Examen anatomo-pathologique

#### 4.1.3. Métastases à distance (M)

<b>Mx</b>	Statut métastatique à distance non évaluable
<b>M0</b>	Pas de métastase à distance
<b>M1</b>	Métastases à distance

### 4.2. Classification FIGO (Fédération Internationale de Gynécologie-Obstétrique) 2009

	FIGO (2009)	TNM
<b>Stade I</b>	Tumeurs limitées à la vulve et au périnée Pas de métastase ganglionnaire	
<b>Stade IA</b>	tumeurs ≤ 2 cm limitées à la vulve ou au périnée et invasion stromale ≤ 1 mm <sup>[1]</sup> Pas de métastase ganglionnaire	<b>T1aN0M0</b>
<b>Stade IB</b>	tumeurs >2 cm limitées à la vulve ou au périnée ou invasion stromale >1 mm <sup>[1]</sup> Pas de métastase ganglionnaire	<b>T1bN0M0</b>
<b>Stade II</b>	Tumeur (quelle que soit la taille) avec envahissement du bas urètre et/ou du vagin ou de l'anus Pas de métastase ganglionnaire	<b>T2N0M0</b>

<b>Stade III</b>	Tumeur (quelle que soit la taille) avec envahissement du bas urètre et/ou du vagin ou de l'anus et métastase ganglionnaire régionale	
<b>Stade IIIA</b>	unilatérale métastase(s) d'un ou deux ganglions <5 mm ou d'un ganglion >5 mm	<b>T2N1aM0</b> <b>T2N1bM0</b>
<b>Stade IIIB</b>	métastases ≥ 3 ganglions <5 mm ou métastases ≥ 2 ganglions >5 mm	<b>T2N2aM0</b> <b>T2N2bM0</b>
<b>Stade IIIC</b>	métastases ganglionnaires avec effraction capsulaire	<b>T2N2cM0</b>
<b>Stade IV</b>	Envahissement tumoral du haut urètre, de la vessie, de la muqueuse rectale ou du pelvis	
<b>Stade IVA</b>	métastases ganglionnaires fixées, ulcérées	
<b>Stade IVB</b>	métastases à distance	

1. ↑ <sup>1,0</sup> et <sup>1,1</sup> La profondeur de l'envahissement est définie par la mesure de la tumeur de la jonction stroma-épithélium de la papille dermique adjacente la plus superficielle au niveau d'invasion le plus profond.

## 5. Informations minimales pour enregistrement d'un dossier de cancer de la vulve en RCP

- Date de naissance
- Statut OMS ± score de Balducci (en cas de consultation en oncogériatrie) ou score G8
- Comorbidités incidentes ± score ASA
- Poids et taille
- Dimensions tumorales (schéma) ± document photographique
- Type histologique et tout compte-rendu anatomo-pathologique (hyperexpression de la P16, origine virale HPV)
- Imagerie injectée en coupe (si possible)
- Compte-rendu opératoire
- Proposition de consultation de préservation de la fertilité pour les femmes de moins de 40 ans
- Question(s) posée(s) à la RCP.

## 6. Moyens thérapeutiques

- La stratégie du traitement des cancers de la vulve doit tenir compte de la topographie de la tumeur, du caractère uni- ou plurifocal de la tumeur, du risque élevé d'envahissement ganglionnaire mais également des comorbidités.

### 6.1. Chirurgie

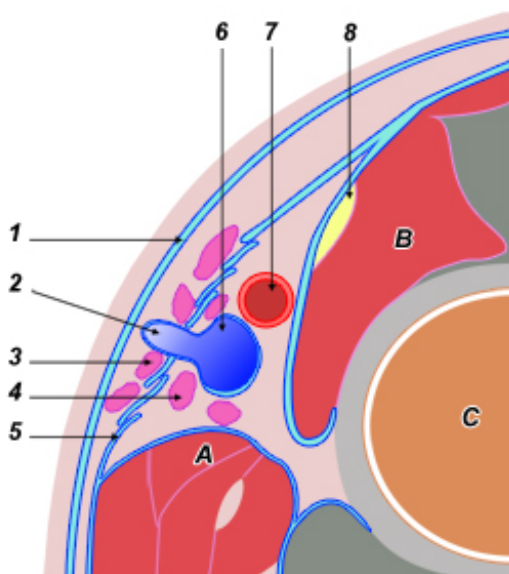
(Butler, 2010 ; Courtney-Brooks, 2010 ; Le T, 2007 ; Levenback, 2012 ; Pecorelli, 2009 ; Van der Zee, 2008)

- Les différentes procédures opératoires sont :
  - la vulvectomie totale
  - l'exérèse large conservatrice avec marge centimétrique (vulvectomie partielle) - pièce orientée
  - l'utilisation des techniques de chirurgie reconstructrice est à envisager avant toute chirurgie.
  - l'exentération pelvienne
  - la procédure du ganglion sentinelle par méthode combinée colorimétrique et isotopique uni- ou bilatérale pour une taille tumorale <4 cm et absence

d'adénopathie prouvée (Covens, 2015).

- Si lésion à moins de 1 cm de la ligne médiane, l'évaluation ganglionnaire par la technique du ganglion sentinelle doit être réalisée des 2 côtés.
- Si le ganglion sentinelle n'est pas retrouvé (échec d'identification) d'un côté alors le curage ganglionnaire inguino-fémoral de ce côté est indiqué.
- la lymphadénectomie fémoro-inguinale des groupes superficiels et profonds (± isolement du ganglion rétro-crural de Cloquet) uni- ou bilatérale selon la stadification (8 ganglions minimum).

### Lymphadénectomie inguino-fémorale



**I**

**I.** Coupe de la cuisse passant par le haut du triangle de Scarpa.

1. fascia de Camper; 2. veine saphène interne; 3. ganglions superficiels; 4. ganglions profonds; 5. fascia cribriformis; 6. veine fémorale commune; 7. artère fémorale commune; 8. nerf crural.

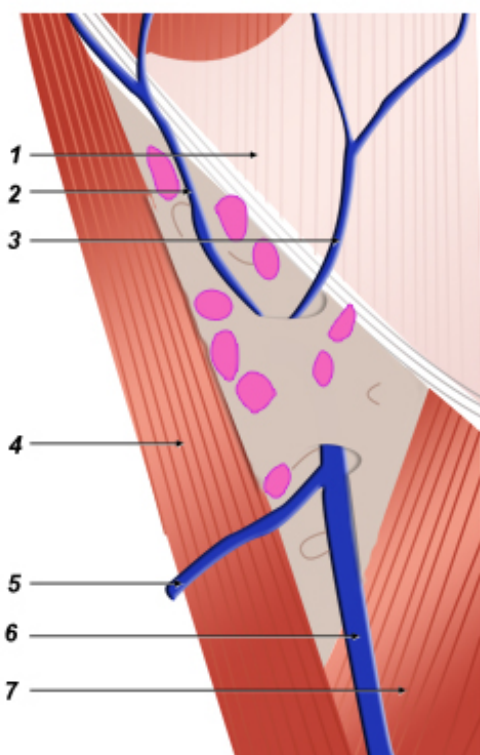
A : pectiné; B : psoas; C : fémur.

**II.** Ganglions superficiels.

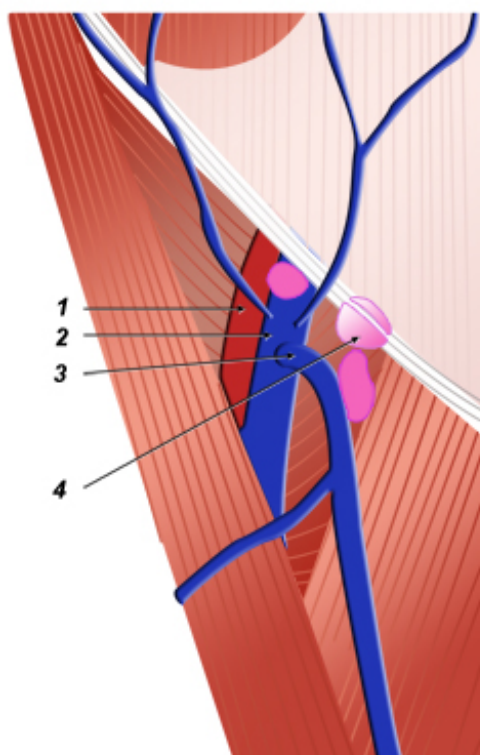
1. Aponévrose du grand oblique; 2. veine circonflexe iliaque superficielle; 3. veine épigastrique superficielle; 4. couturier; 5. veine saphène antérieure; 6. veine saphène interne; 7. long abducteur.

**III.** Ganglions profonds.

1. Artère fémorale commune; 2. veine fémorale commune; 3. crosse de la veine saphène; 4. ganglion de Cloquet.



**II**



**III**

© OncoLogik



A partir de " Techniques chirurgicales - Gynécologie, EMC, 41-890, Leblanc E., Narducci F.,



Boukerrou M., Querleu D., Chirurgie du cancer de la vulve. 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés."

Vous pouvez télécharger ces [schémas PDF](#) dans un plus grand format.



## 6.2. Radiothérapie

### 6.2.1. Irradiation pelvienne externe

- Radiothérapie conformationnelle 3D avec ou sans modulation d'intensité.
- Photons et parfois mixage avec électrons (irradiation inguinale).
  - Volumes cibles : vulve, les aires ganglionnaires inguinales ± chaînes iliaques externes en fonction du stade tumoral
  - Dose de 45 à 50 Gy en 5 semaines avec ou non une chimiothérapie concomitante de potentialisation (1,8 à 2 Gy par fraction) (1,8 Gy /fraction : dose recommandée en cas de chimiothérapie concomitante)
  - Dose de 66 à 70 Gy sur T ± N en cas :
    - de radiothérapie exclusive
    - de berges positives
    - de marges histologiques <8 mm et en l'absence de possibilité de reprise chirurgicale
    - d'embolies ou d'infiltration en profondeur >5 mm.

### 6.2.2. Curiethérapie

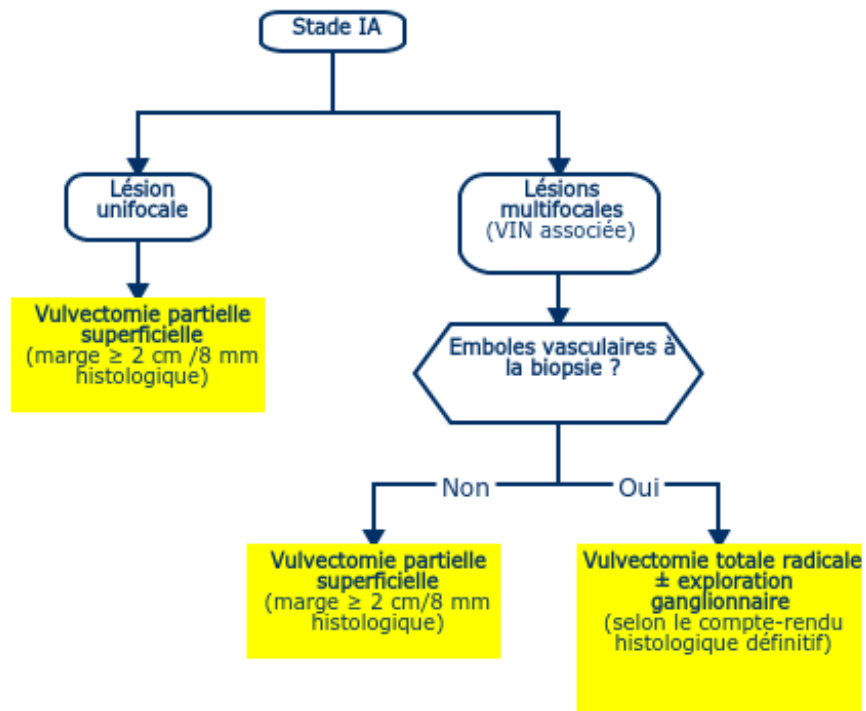
- Curiethérapie interstitielle : à discuter en RCP en fonction du stade.
- En complément de la radiothérapie externe en fonction de l'évaluation des marges histologiques d'exérèse ou sur tumeur en place.

## 6.3. Chimiothérapies

- **Sels de platine ± 5-FU** (selon avis cardiologique et/ou néphrologique si besoin).

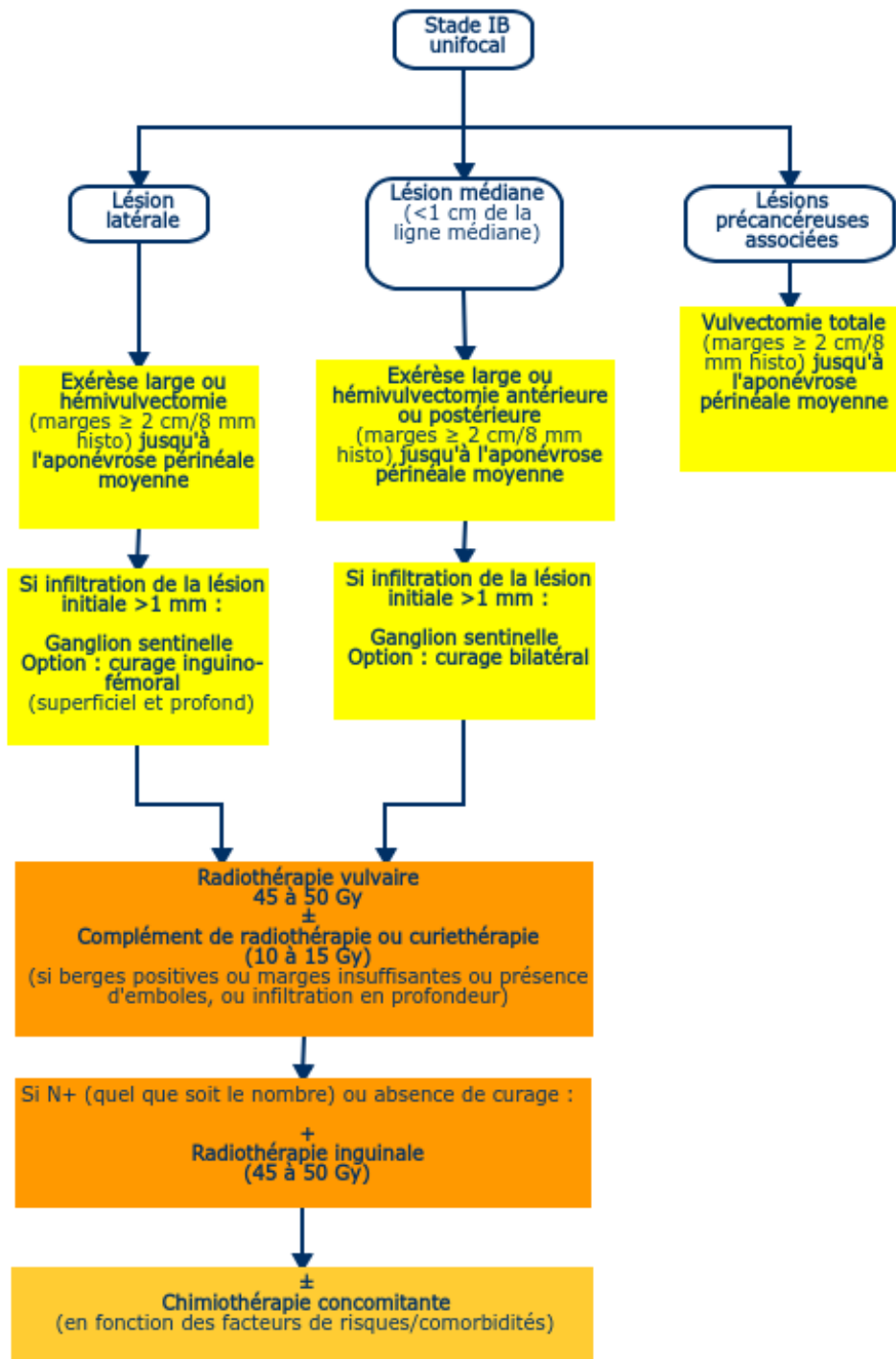
# 7. Prise en charge thérapeutique

## 7.1. Stade IA (FIGO 2009)

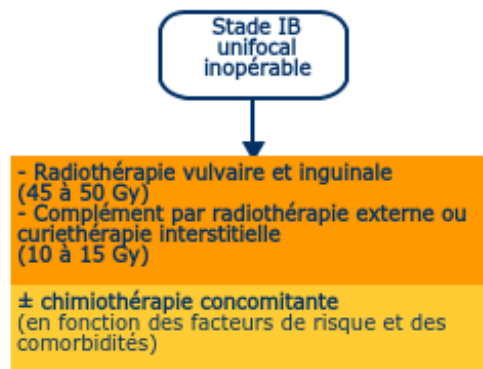


## 7.2. Stade IB unifocal (FIGO 2009)

### 7.2.1. Patientes médicalement opérables

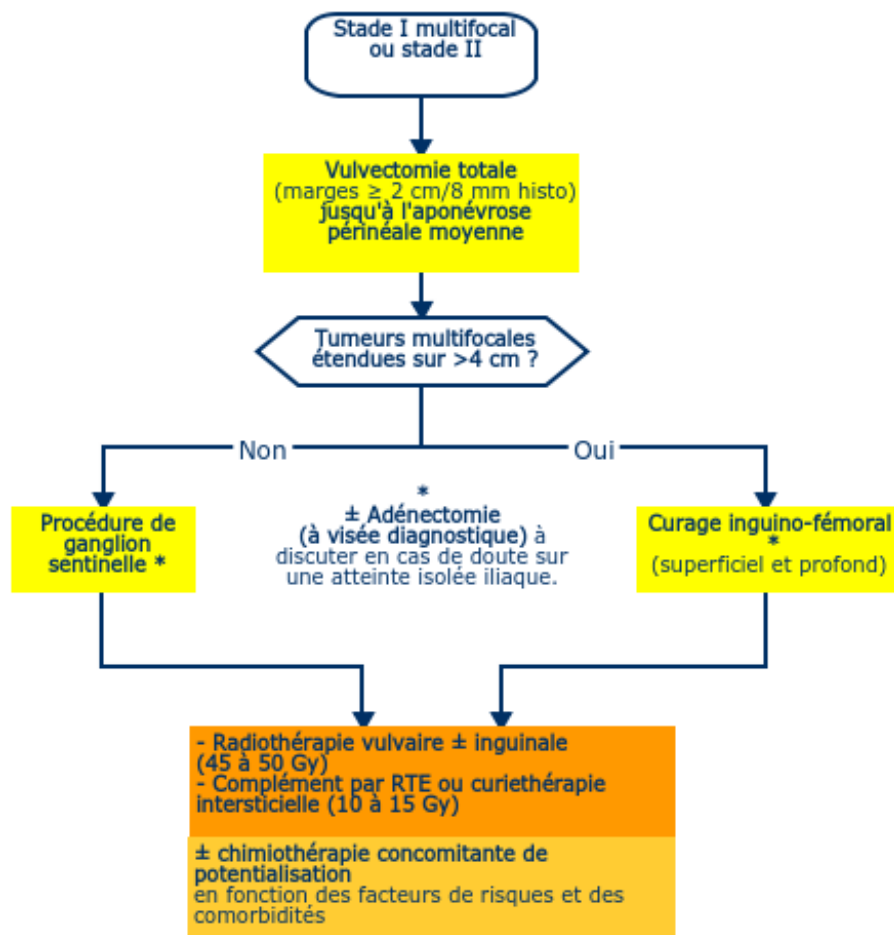


### 7.2.2. Patientes médicalement inopérables

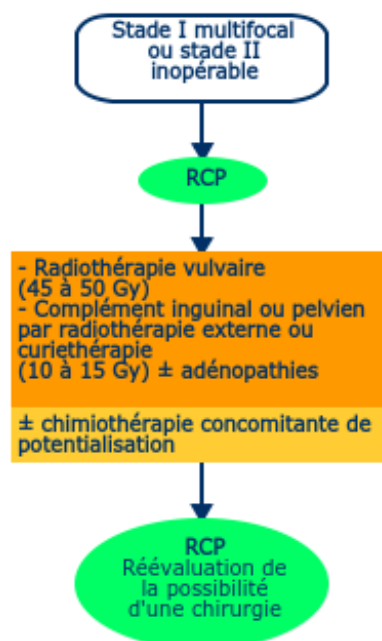


### 7.3. Stade I multifocal et stade II

#### 7.3.1. Patientes médicalement opérables



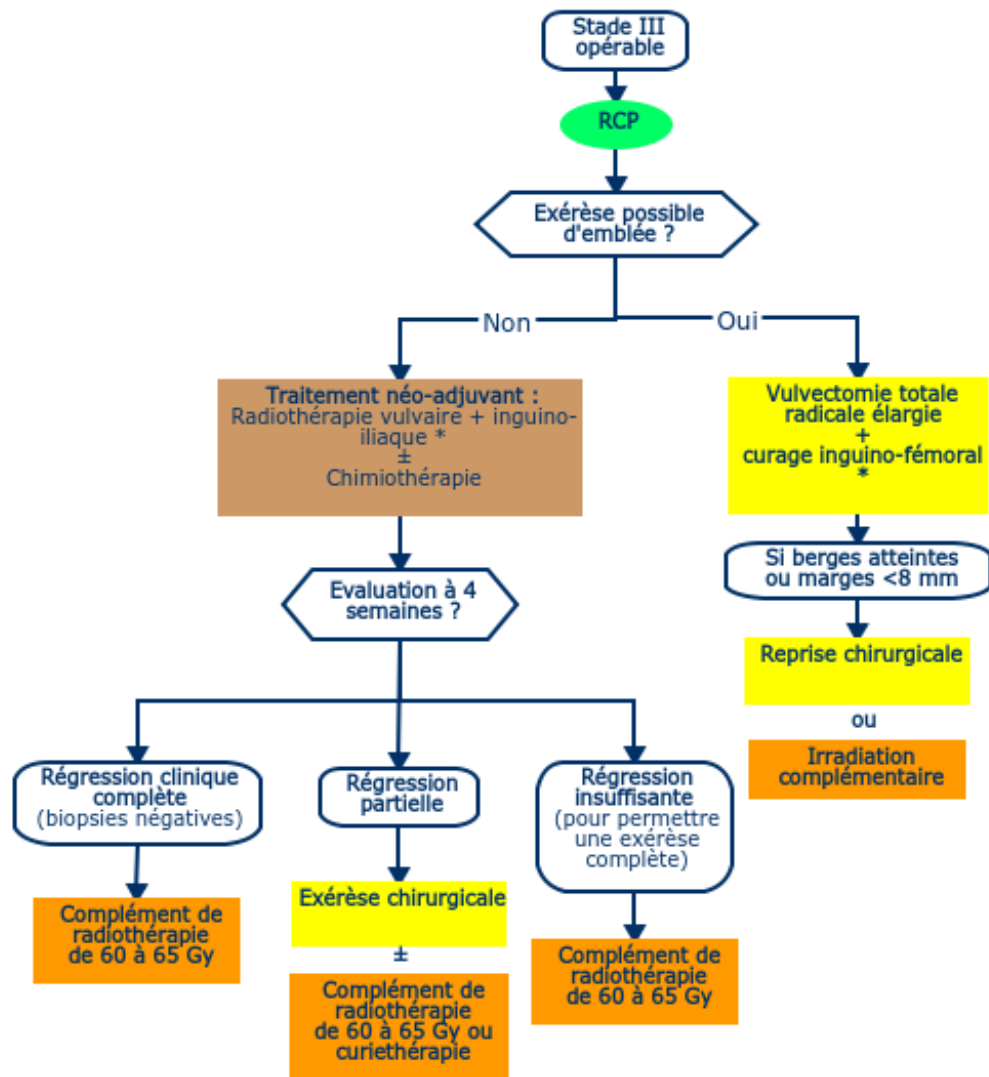
#### 7.3.2. Patientes médicalement inopérables



#### 7.4. Stade III (FIGO 2009)

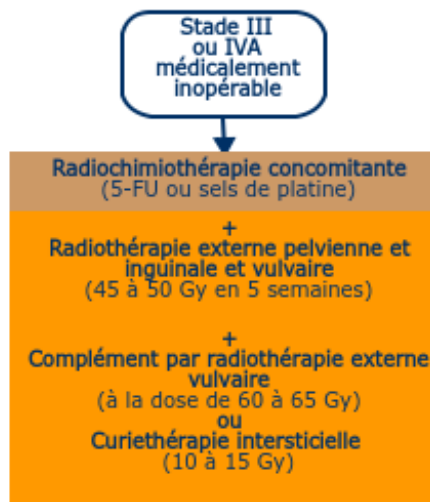
- Passage en RCP avant toute thérapeutique.

##### 7.4.1. Patientes médicalement opérables



\* sauf adénopathie fixée.  
En cas d'adénopathie iliaque, une exploration au préalable est nécessaire.

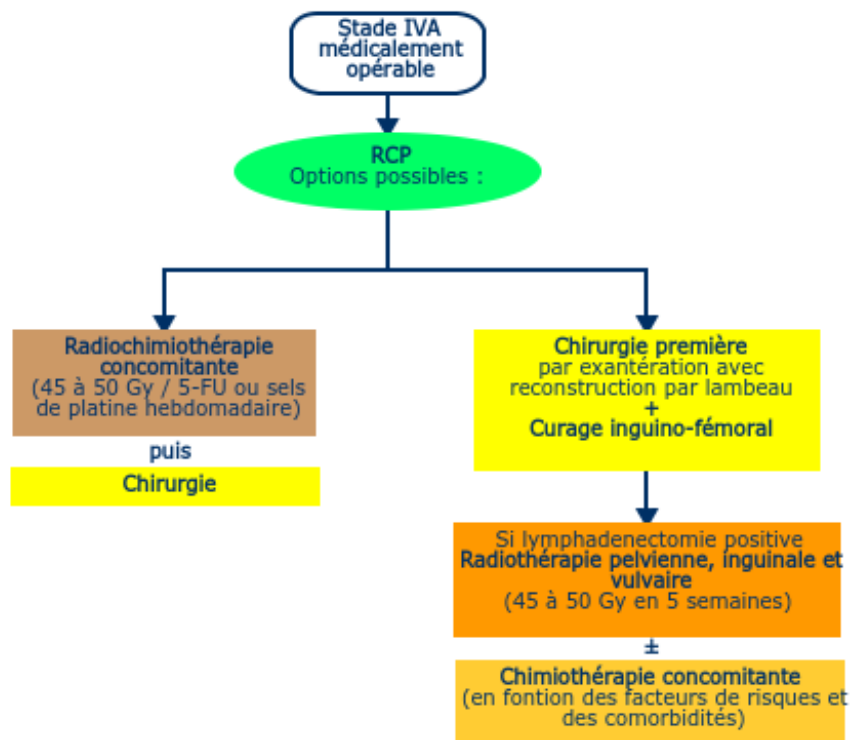
#### 7.4.2. Patientes médicalement inopérables



#### 7.5. Stade IV (FIGO 2009)

## 7.5.1. Stade IVA

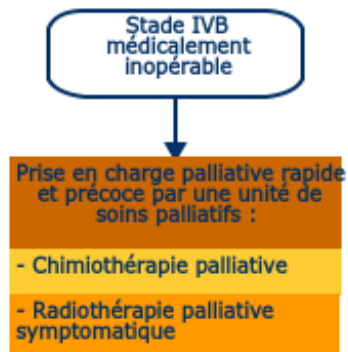
### 7.5.1.1. Patientes médicalement opérables



### 7.5.1.2. Patientes médicalement inopérables

- Cf. patientes inopérables de stade III.

## 7.5.2. Stade IVB



## 8. Surveillance

(Gordinier, 2003 ; Gonzalez, 2005)

- 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 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.
- **Chez les patientes non irradiées** : des récurrences ganglionnaires : 4,6 à 19 % avec prédominance dans le groupe N+ (31 versus 5 %) surviennent majoritairement dans les 2 ans. Le délai moyen de survenue est de 7 mois. Seules 10 % de ces récurrences sont rattrapables par chirurgie et radiothérapie. Leur très mauvais pronostic est illustré par une survie moyenne de 9 mois après la récurrence ganglionnaire.  
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.
- **VIN** : surveillance rapprochée tous les 4 à 6 mois pendant 2 ans puis tous les ans.

## 9. Protocole IRM

- Gel endo-vaginal
- 3 plans T2 petit champ, coupes fines, hautes résolutions couvrant vulve et vagin
- Axial T2, ganglions comprenant les creux inguinaux et remontant jusqu'aux veines rénales
- Injection de gadolinium dynamique axiale
- En option : diffusion.

## 10. Bibliographie

- Bornstein J, Bogliatto F, Haefner HK, Stockdale CK *et al.*  
The 2015 International Society for the Study of Vulvovaginal Disease (ISSVD) Terminology of Vulvar Squamous Intraepithelial Lesions.  
[Obstet Gynecol. 2016 ;127:264-8.](#)
- Butler JS, Milliken DA, Dina R, Eccles SA *et al.*  
Isolated groin recurrence in vulvar squamous cell cancer (VSCC). The importance of node count.  
[Eur.J.Gynaec.Oncol,5,2010,510-513.](#)
- Courtney-Brooks M, Sukumvanich, Beriwal S, Zorn KK *et al.*  
Does the number of nodes removed impact survival in vulvar cancer patients with node-negative disease ?  
[Gynecol.Oncol,117, 2010,308-311.](#)
- Covens A, Vella ET, Kennedy EB *et al.*  
Sentinel lymph node biopsy in vulvar cancer: Systematic review, meta-analysis and guideline recommendations.  
[Gynecol Oncol. 2015 ;137:351-61.](#)
- Faul CM, Mirmow D, Huang Q, Gerszten K *et al.*  
Adjuvant radiation for vulvar carcinoma: improved local control.  
[Int J Radiat Oncol Biol Phys 1997;38: 381-9, 1997.](#)



- Gordinier ME, Malpica A, Burke TW, Bodurka DC *et al.*  
Groin recurrence in patients with vulvar cancer with negative nodes on superficial inguinal lymphadenectomy.  
[Gynecol Oncol. 2003; 90: 625-8.](#)
- Gonzalez Bosquet J, Magrina JF, Gaffey TA, Hernandez JL *et al.*  
Long-term survival and disease recurrence in patients with primary squamous cell carcinoma of the vulva.  
[Gynecol Oncol. 2005; 97: 828-33.](#)
- Kirtschig G.  
Lichen Sclerosus-Presentation, Diagnosis and Management.  
[Dtsch Arztebl Int. 2016 ;113:337-43.](#)
- Le T, Elsugi R, Hopkins L, Faught W, Fung-Kee-Fung M.  
The definition of optimal inguinal femoral nodal dissection in the management of vulva squamous cell carcinoma.  
[Ann.Surg.Oncol, 147, 2007, 2128-2132.](#)
- Levenback CF, Ali S, Coleman RL, Gold MA *et al.*  
Lymphatic Mapping and Sentinel Lymph Node Biopsy in Women With Squamous Cell Carcinoma of the Vulva: A Gynecologic Oncology Group Study.  
[J Clin Oncol. 2012 Jul 2.](#)
- Levenback CF, Van der Zee AGJ, Rob L, Plante M *et al.*  
Sentinel lymph node biopsy in patients with gynecologic cancers. Expert panel statement from the International Sentinel Node Society Meeting, February 21, 2008.  
[Gynecologic Oncology 2009; 114: 151-6.](#)
- Oonk MH, Van Hemel BM, Hollema H, de Hullu JA *et al.*  
Size of sentinel-node metastasis and chances of non-sentinel-node involvement and survival in early stage vulvar cancer: results from GROINSS-V, a multicentre observational study.  
[Lancet Oncol 2010; 11: 646-52.](#)
- Parthasarathy A, Cheung MK, Osann K, Husain A *et al.*  
The benefit of adjuvant radiation therapy in single-node-positive squamous cell vulvar carcinoma.  
[Gynecologic Oncology 2006; 103: 1095-9.](#)
- Pecorelli S.  
Revised FIGO staging for carcinoma of the vulva, cervix, and endometrium.  
[Int J Gynaecol Obstet. 2009;105:103-4.](#)

- Thomas GM, Dembo AJ, Bryson SC, Osborne R *et al.*  
Changing concepts in the management of vulvar cancer.  
[Gynecol Oncol 1991 ; 42: 9-21.](#)
- Van der Zee AG, Oonk MH, De Hullu JA, Ansink AC, *et al.*  
Sentinel node dissection is safe in the treatment of early-stage vulvar cancer.  
[J Clin Oncol. 2008;26:884-9.](#)

## 11. Prise en charge des mélanomes vulvaires et vaginaux

- [Accès au référentiel.](#)