

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-épithéliale de bas grade (LSIL) : VIN1, condylome plan.
- Faible risque de progression.

1.1.1.2. VIN de haut grade

- **VIN classiques** : lésions malpighiennes intra-épithéliale 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

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

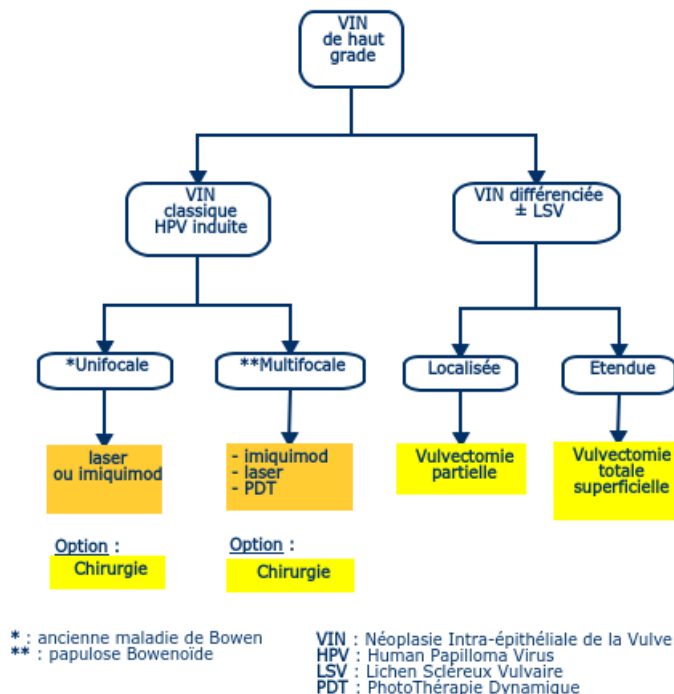
1.1.2.2. Imiquimod (ALDARA® 5 % crème)

- 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



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®)
 - bétaméthasone (DIPROLENE®)
- La réponse au traitement doit être contrôlée à 3 mois, en cas de réponse thérapeutique incomplète : biopsie(s) impérative(s).

2. Anato-pathologie

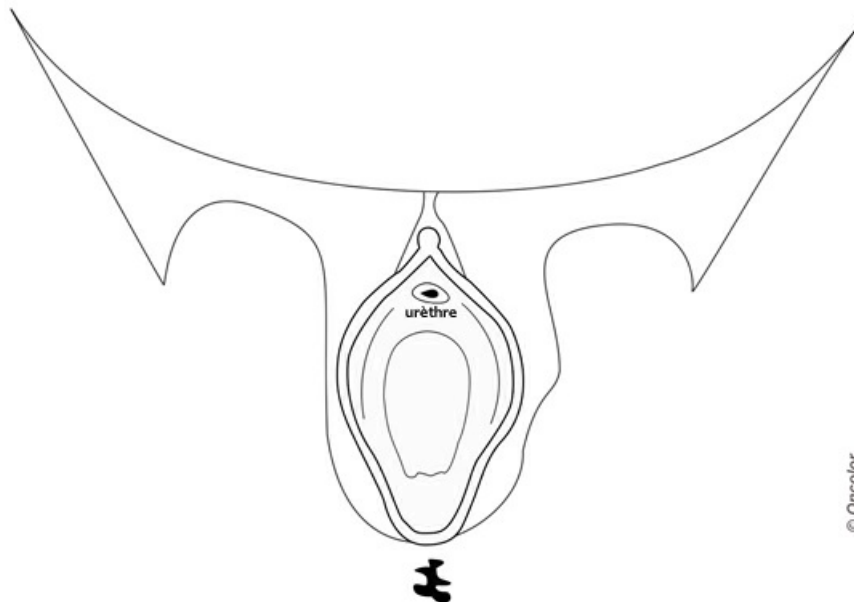
- Les cancers primitifs de la vulve sont de nature histologique variée. Parmi les tumeurs épidermoïdes (dont les précurseurs sont les VIN classiques et indifférenciées), on distingue les :
 - carcinomes épidermoïdes
 - carcinomes verruqueux.
- La pièce opératoire doit être idéalement fixée sur support et orientée.
- Le compte-rendu anato-pathologique 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 anato-pathologique **ganglionnaire** doit comporter :

- o technique d'analyse anatomo-pathologique des ganglions sentinelles
- o nombre de ganglions prélevés et/ou envahis par curage (si bilatéral)
- o 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 :
 - o **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)).
 - o **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.
 - o **examen du col (frottis pour cytologie et HPV), du vagin et de la marge anale (éventuel frottis) et du canal anal.**
 - o biopsie de la lésion et éventuellement recherche d'HPV pour examen anatomo-pathologique : PUNCH \geq 4 mm.
 - o **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.
 - o **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 :
 - o **biopsie** de la lésion pour examen anatomo-pathologique
 - o **colposcopie** (en cas d'anomalie cervicale)
 - o **selon la localisation de la tumeur : uréthro-cystoscopie, anoscopie**, rectoscopie
 - o **échographie inguinale avec cytoponction ou biopsie ganglionnaire** si adénopathies inguinales suspectes cliniques et/ou IRM
 - o **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)

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

- ↑ ^{1,0} et ^{1,1} 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]

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

- ↑ Examen anatomo-pathologique

4.1.3. Métastases à distance (M)

Mx	Statut métastatique à distance non évaluable
M0	Pas de métastase à distance
M1	Métastases à distance

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

	FIGO (2009)	TNM
Stade I	Tumeurs limitées à la vulve et au périnée Pas de métastase ganglionnaire	
Stade IA	tumeurs ≤ 2 cm limitées à la vulve ou au périnée et invasion stromale ≤ 1 mm ^[1] Pas de métastase ganglionnaire	T1aN0M0
Stade IB	tumeurs >2 cm limitées à la vulve ou au périnée ou invasion stromale >1 mm ^[1] Pas de métastase ganglionnaire	T1bN0M0
Stade II	Tumeur (quelle que soit la taille) avec envahissement du bas urètre et/ou du vagin ou de l'anus Pas de métastase ganglionnaire	T2N0M0
Stade III	Tumeur (quelle que soit la taille) avec envahissement du bas urètre et/ou du vagin ou de l'anus et métastase ganglionnaire régionale unilatérale	
Stade IIIA	métastase(s) d'un ou deux ganglions <5 mm ou d'un ganglion >5 mm	T2N1aM0 T2N1bM0
Stade IIIB	métastases ≥ 3 ganglions <5 mm ou métastases ≥ 2 ganglions >5 mm	T2N2aM0 T2N2bM0
Stade IIIC	métastases ganglionnaires avec effraction capsulaire	T2N2cM0
Stade IV	Envahissement tumoral du haut urètre, de la vessie, de la muqueuse rectale ou du pelvis	T3

Stade IVA	métastases ganglionnaires fixées, ulcérées	T3N3M0
Stade IVB	métastases à distance	T3N3M1

1. ↑ ^{1,0} et ^{1,1} 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

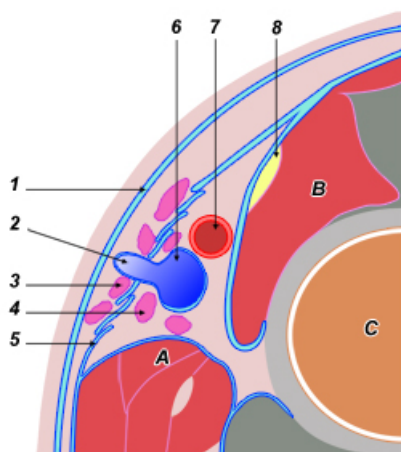
- La stratégie du traitement des cancers de la vulve doit tenir compte de la topographie de la tumeur, du caractère uni- ou plurifocal de la tumeur, du risque élevé d'envahissement ganglionnaire mais également des comorbidités.

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. 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.

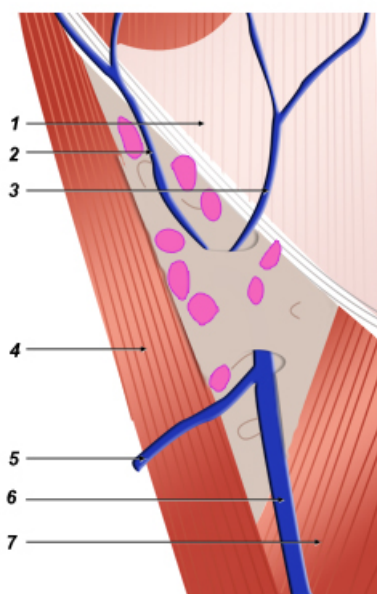
A : pectiné; B : psoas; C : fémur.

II. Ganglions superficiels.

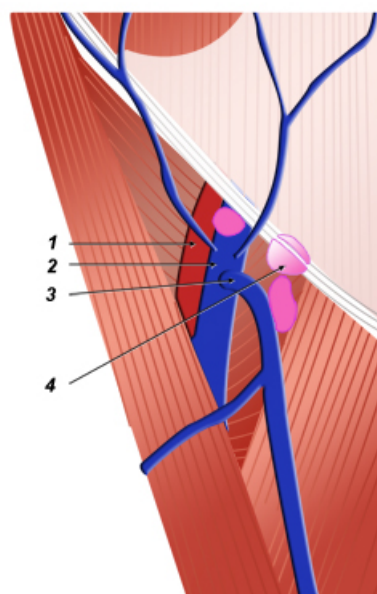
1. Aponévrose du grand oblique; 2. veine circonflexe iliaque superficielle; 3. veine épigastrique superficielle; 4. couturier; 5. veine saphène antérieure; 6. veine saphène interne; 7. long abducteur.

III. Ganglions profonds.

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



II



III

© Oncofor



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

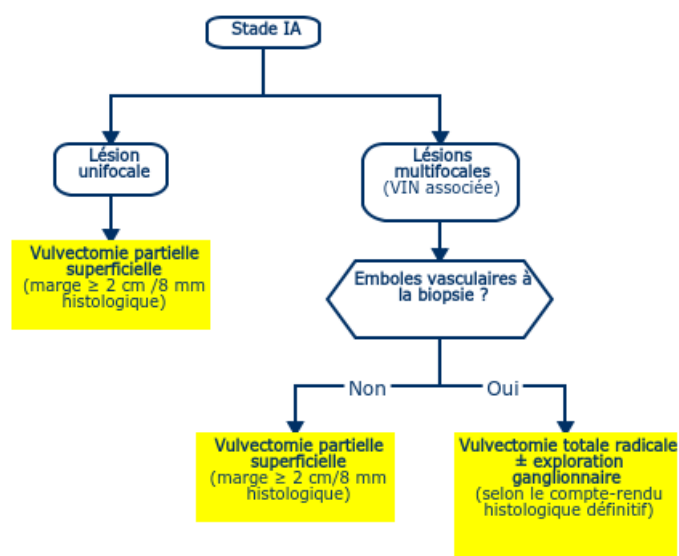
- Curiethérapie interstitielle : à discuter en RCP en fonction du stade.
- En complément de la radiothérapie externe en fonction de l'évaluation des marges histologiques d'exérèse ou sur tumeur en place.

6.3. Chimiothérapies

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

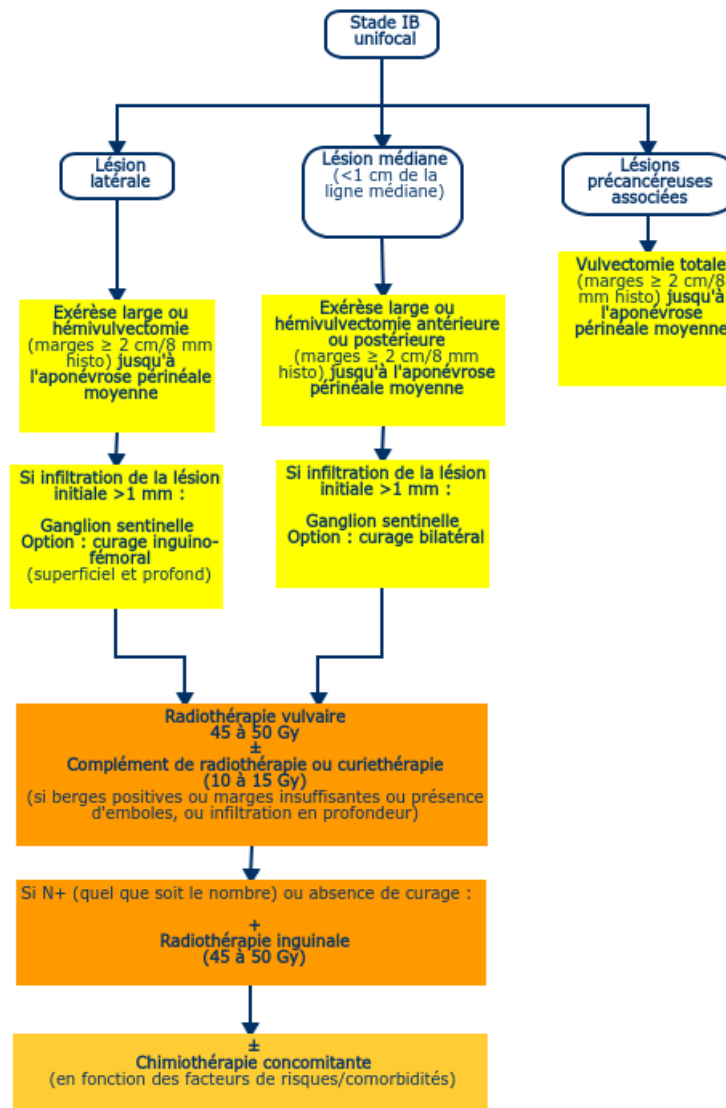
7. Prise en charge thérapeutique

7.1. Stade IA (FIGO 2009)

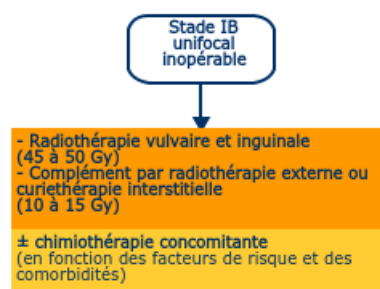


7.2. Stade IB unifocal (FIGO 2009)

7.2.1. Patientes médicalement opérables

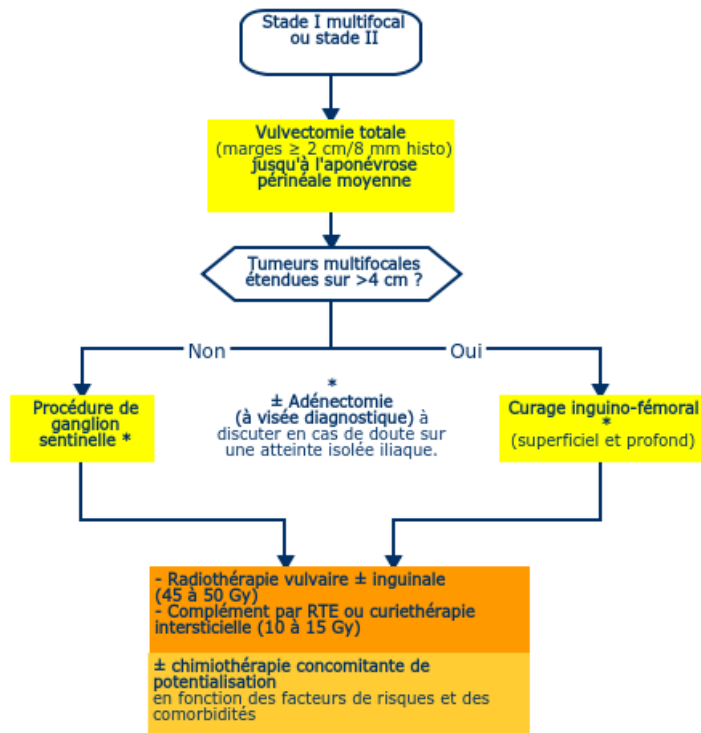


7.2.2. Patientes médicalement inopérables

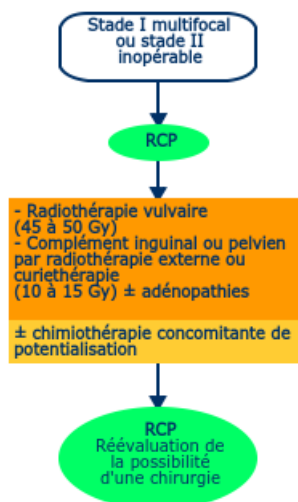


7.3. Stade I multifocal et stade II

7.3.1. Patientes médicalement opérables



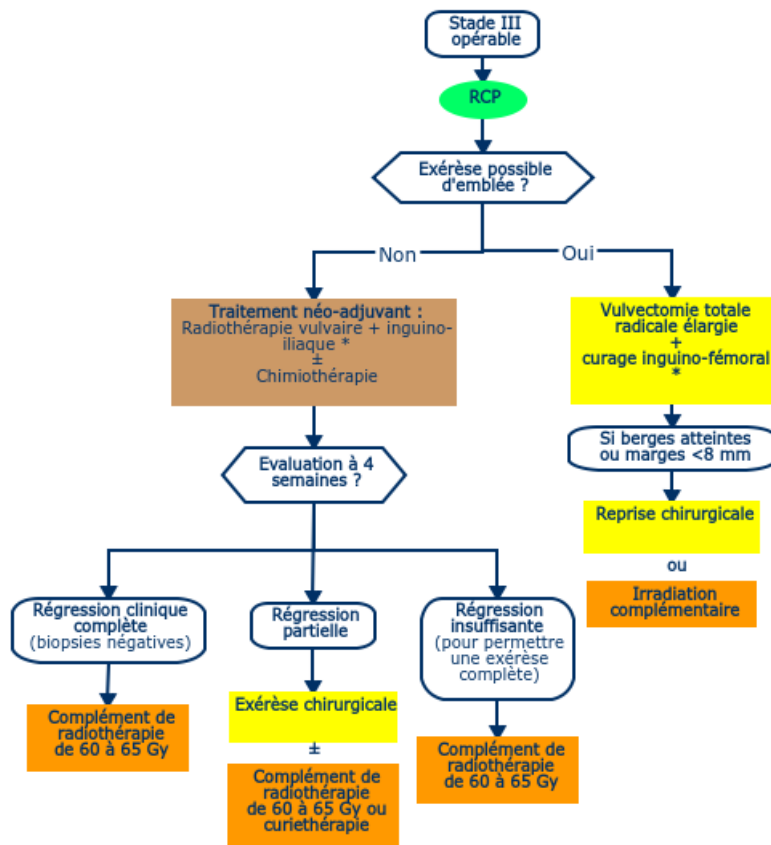
7.3.2. Patientes médicalement inopérables



7.4. Stade III (FIGO 2009)

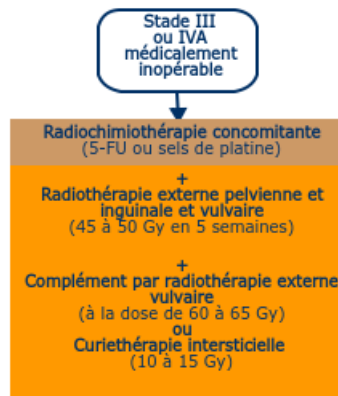
- Passage en RCP avant toute thérapeutique.

7.4.1. Patientes médicalement opérables



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

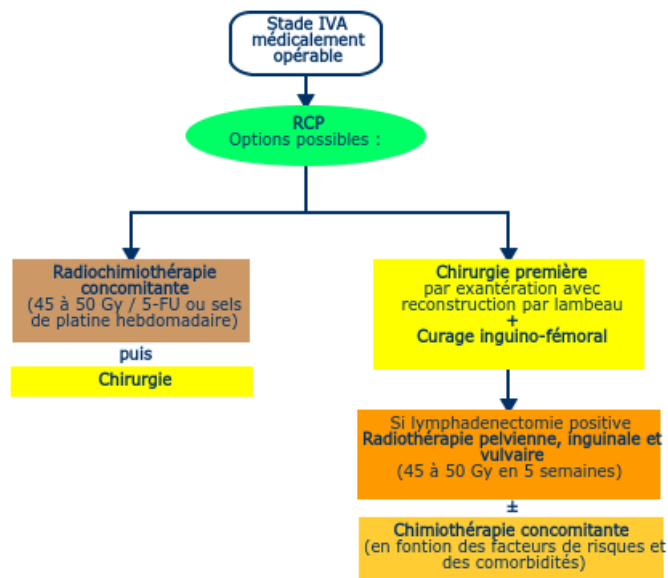
7.4.2. Patientes médicalement inopérables



7.5. Stade IV (FIGO 2009)

7.5.1. Stade IVA

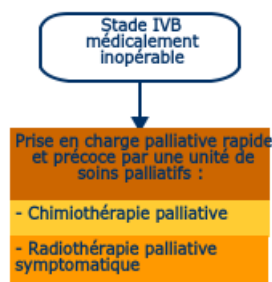
7.5.1.1. Patientes médicalement opérables



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 récidives 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 récidives sont rattrapables par chirurgie et radiothérapie. Leur très mauvais pronostic est illustré par une survie moyenne de 9 mois après la récidive 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.](#)
- Onk 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.](#)