

Behandeling

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Medisch technisch

In het algemeen is chirurgie de behandeling van 1e keuze bij het vulvacarcinoom. Bij het maken van een definitieve keuze worden in volgorde van prioriteit in overweging genomen:

1. de kans op regionale- en lokale tumorcontrole;
2. de kans op behoud van functionaliteit van blaas, anus en/of clitoris;
3. het risico op complicaties (m.n. wondgenezings-stoornissen, lymfoedeem).

Voor individuele patiënten kan op grond van deze argumenten gekozen worden voor primaire radiotherapie, al dan niet in combinatie met chemotherapie en al dan niet met vooraf geplande aanvullende chirurgie.

De kans op regionale en lokale tumorcontrole kan worden geschat aan de hand van het klinische TNM (cTNM) stagingonderzoek (zie TNM classificatie) en het pathologisch TNM stadium en/of het FIGO stadium (zie FIGO classificatie). In geval van primaire chirurgie is het pathologisch onderzoek primair bepalende voor de noodzaak van aanvullende radiotherapie. De functionaliteit van blaas en anus worden m.n. bepaald door de toe te passen chirurgie. De kans op lymfoedeem wordt m.n. bepaald door de uitgebreidheid van de lymfklierdissectie, de combinatie chirurgie + radiotherapie en de aanwezigheid van tumor regionaal.

Bij unifocale plaveiselcelcarcinomen met een diameter van 4 cm of minder, zonder suspecte lieslymfeklieren bij palpatie en beeldvorming, is een sentinel node procedure te beschouwen als een standaard diagnostische procedure. Deze procedure geeft een betrouwbare voorspelling van de afwezigheid van lieskliermetastasen bij tumoren die voldoen aan bovenstaande criteria. In een prospectieve studie met een follow-up van minimaal 24 maanden werd bij patiënten met een negatieve sentinel node bij 2,3% van de patiënten een liesrecidief gevonden. Het achterwege laten van een volledige inguino femorale liesklierdissectie na een negatieve sentinel node wordt dan ook veilig geacht indien de patiënten voldoen aan bovenstaande criteria. Geadviseerd wordt om een volledige inguino femorale liesklierdissectie uit te voeren als, om wat voor reden, de sentinel node niet wordt gevonden ([van der Zee et al. JCO 2008](#)). Het is belangrijk bij paramediane tumoren (< 1 cm van de midline) afhankelijk van de plaats van inspuiten van de radioactieve tracer te bepalen of enkelzijdig danwel dubbelzijdige sentinel nodes dienen op te komen. Wordt aan deze verwachting niet voldaan dan dient aan de kant van de niet opgekomen sentinel node een volledige inguino femorale klierdissectie te worden uitgevoerd. Het wordt ten sterkste aanbevolen deze procedure alleen uit te voeren in een centrum waar voldoende expertise bestaat en waar de individuele behandelaar ten minste 10 procedures succesvol heeft uitgevoerd.

Bij suspecte (op grond van palpatie en/of beeldvorming en bevestigd middels cytologische punctie) liesklieren zal in het algemeen een dubbelzijdige inguino femorale klierdissectie worden uitgevoerd gevolgd door radiotherapie. Sommigen adviseren echter in die situatie niet een volledige liesklierdissectie uit te voeren maar om te volstaan met een klierdebulking gevolgd door radiotherapie. De evidence voor gelijkwaardige uitkomsten t.o.v. de standaard inguino femorale klierdissectie is afkomstig van een case control studie met geringe aantallen patiënten ([Hyde et al. Int J Gynecol Cancer. 2007](#)).

Chirurgie

SN = sentinel node procedure. Hieronder wordt verstaan een diagnostische procedure waarbij door middel van het intradermaal inspuiten van radioactief gelabeld Technetium op, bij voorkeur, 4 plaatsen rond het primaire tumorproces de sentinel node of nodes in de lies detecteerbaar gemaakt worden. Door middel van een kleine incisie boven de vermeende sentinel node(s) in de lies kan deze vervolgens selectief worden verwijderd. In het algemeen wordt aanbevolen ook nog gebruik te maken van een blauwe kleurstof (Patent blauw) welke op dezelfde wijze als het technetium wordt ingespoten net voor de verwijdering van de sentinel node. Afhankelijk van de situatie (patiënteigenschappen, logistiek) kan besloten worden een vriescoupe te laten uitvoeren en bij een tumor positieve sentinel node direct over te gaan tot een dubbelzijdige inguino femorale dissectie. Ook kan gekozen worden te wachten op de definitieve pathologie uitslag.

RLE = Ruime lokale excisie. Hieronder wordt verstaan het verwijderen van de primaire tumor met een

marge rondom van minimaal 1 cm en in de diepte tot op het onder de subcutis gelegen diafragma urogenitale. Met in achtneming van het zo veel mogelijk intact laten van de anatomische en functionele integriteit van de vulva kan een marge van 2 cm wenselijk zijn.

RLE + LND = Ruime lokale excisie met een oppervlakkige en diepe lieslymfadenectomie. Deze geschiedt via gescheiden incisies. Onder oppervlakkige en diepe liesklierdissectie wordt verstaan het verwijderen van al het lymfklierhoudende vetweefsel boven en onder het niveau van de fascia lata van het bovenbeen in het trigonum femorale.

RVE = Radicale vulvectomie met en bloc resectie van de regionale klieren (liezen).

Liesklierdebulking = het selectief verwijderen van klinisch verdachte en cytologisch bevestigde tumor positieve lymfeklieren zonder het overige lymfeklierhoudende vetweefsel mee te verwijderen.

Ingeval er op de echo, CT-scan en/of MRI scan aanwijzingen bestaan voor vergrote klieren in het kleine bekken wordt een echo of CT-geleide punctie aanbevolen. Indien metastasering langs het iliacale traject bevestigd wordt, wordt aanbevolen bij klieren > 2cm een debulking middels een extraperitoneale benadering uit te voeren. Een en ander wordt vooral bepaald door de in te schatten kans op darmcomplicaties als gevolg van hoge dosis (chemo-)radiotherapie.

Radiotherapie

Behandelingsopzet

Inductie (chemo-) radiotherapie gevolgd door chirurgie danwel definitieve (chemo-) radiotherapie is te overwegen indien radicale resectie niet mogelijk lijkt (bijvoorbeeld bij lymfangitis cutis, immobiele en/of ulcererende lieslymfomen, of indien exenteratieve chirurgie noodzakelijk zou zijn). Primaire (chemo-) radiotherapie met curatieve intentie zonder aanvullende chirurgie is aangewezen onder andere daar waar de conditie van de patiënte het niet toelaat een chirurgische ingreep uit te voeren. De keuze voor inductie, dan wel primaire (chemo-)radiotherapie dient voorafgaande aan de behandeling op basis van een multidisciplinair overleg gemaakt te worden.

Inductie (chemo-) radiotherapie

In geval van inductie (chemo-) radiotherapie wordt geadviseerd om op het logoregionale volume een dosis van ± 50.4 Gy in fracties van 1.6 - 1.8 Gy te geven. (Chemotherapie zoals beneden beschreven). Over het tijdstip van de eventuele chirurgie, dient overleg plaats te hebben tussen radiotherapeut oncoloog en oncologisch gynaecoloog. Het is aangewezen de ingreep binnen 4 tot 6 weken na radiotherapie uit te voeren. Het verdient tevens aanbeveling laagdrempelig gebruik te maken van reconstructieve chirurgie.

Definitieve (chemo-) radiotherapie

Indien gekozen wordt voor definitieve (chemo-) radiotherapie zal op het locoregionale volume een dosis van ± 50.4 Gy in fracties van 1.6 - 1.8 Gy worden gegeven. Vervolgens wordt op de macroscopische tumor i.e. het primaire tumorgebied en de positieve klieren, een boost worden gegeven tot een totale cumulatieve dosis van 65 -70 Gy in geval van radiotherapie alleen, en 63 - 65 Gy indien gecombineerd met chemotherapie.

Salvage chirurgie wordt geadviseerd indien 8-10 weken na primaire (chemo-)radiotherapie geen klinisch complete remissie is ontstaan of indien er een lokaal recidief optreedt.

Bestralingsvolumina

Lokaal = primaire tumor met marge. Techniek: fotonen, elektronen dan wel brachytherapie. Er dient zorg gedragen te worden voor een adequate huid dosis (evt. gebruik van weefseequivalent materiaal).

Regionaal = inguinale, femorale en iliacale lymfklierstations. De craniale uitbreiding van het bestralingsvolume is afhankelijk van T- en N-status (tot aan de caudale zijde van het SI gewricht (FIGO stadium I-II, klinisch N0) of tot aan het promontorium (FIGO stadium III-IV, klinisch N+). Techniek: fotonen of combinatie fotonen met elektronen. Bij voorkeur planning m.b.v. een planning CT.

Chemotherapie

Tijdens week 1 en 5 van de bestraling wordt de bestraling gecombineerd

- 5FU 1000mg/m²/24 uur als continue infuus dag 1-4
- Mitomycine C 10mg/m² als bolus dag 1.

In plaats van combinatiebehandeling met Mitomycine C kan gekozen worden voor een Cisplatina-bevattend schema.