

13. ZHOUBNÝ NOVOTVAR VULVY (C51)

Nejčastějším histologickým typem je spinocelulární karcinom. Níže uvedená doporučení se týkají pouze spinocelulárního karcinomu vulvy.

Lokalizované onemocnění (stádium I a II)

Základem je adekvátní lokální chirurgický výkon (široká excize / hemivulvektomie / radikální vulvektomie) ± provedení biopsie SLN (nádory v největším rozměru <4 cm, unifokální, s nesuspektivními LN dle zobrazovacích vyšetření);

SLN biopsie je provedena ipsilaterálně u laterálních lézí; bilaterálně u lézí přesahujících střední linii;

V indikovaných případech je provedena inguino-femorální systematická lymfadenektomie (nádory v největším rozměru ≥ 4 cm, multifokální, s metastatickým postižením SLN či inguinálních LN dle zobrazovacího vyšetření nebo z biopsie SLN) ipsilaterální nebo bilaterální (v případě mediálně uložených nádorů = méně než 1 cm od střední linie / nebo oboustranného postižení inguinofemorálních LN dle zobrazovacího vyšetření).

Otázka velikosti chirurgického okraje ve zdravé tkáni není jasně dořešena. Chirurgické okraje musí být vždy minimálně bez přítomnosti tumoru, jako bezpečná se jeví vzdálenost volného patologického resekcčního okraje větší než 2–3 mm. Přednost je dávana zachování důležitých struktur (uretra, klitoris, anus), které by jinak byly excizí ohroženy. V případě pozitivního chirurgického okraje je metodou volby reexcize. Proto je vhodná přesná topografie preparátu. Součástí operačních technik by měla být i rekonstrukční chirurgie (u časných i pokročilých stádií).

Adjuvantní léčba viz níže.

Lokálně pokročilé onemocnění (stádium III a IVA)

Zásadní je vyšetření spádových lymfatických uzlin (ultrasonograficky, radiologicky či patologickým vyšetřením uzlin po inguinofemorální lymfadenektomii). Pozitivita lymfatických uzlin je nejdůležitějším prognostickým faktorem pro celkové přežívání. V případě resektabilního onemocnění a dobrého celkového výkonnostního stavu je preferován chirurgický výkon.

Léčebné možnosti:

- primární operační výkon následovaný radioterapií nebo konkomitantní chemoradioterapií
- neoadjuvantní radioterapie nebo chemoradioterapie nebo neoadjuvantní chemoterapie následována chirurgickým výkonem
- exenterační výkon
- primární radioterapie nebo konkomitantní chemoradioterapie.

Adjuvantní terapie viz níže.

Nejčastěji užívané režimy chemoterapie v rámci konkomitance:

cisplatina v monoterapii (2A), cisplatina/fluorouracil (2A) nebo fluorouracil/mitoC (2A)

Adjuvantní léčba

V adjuvantní léčbě je používána radioterapie a chemoradioterapie.

Indikace radioterapie:

- postižení 1 uzliny metastázou (kromě intra-nodální metastázy), >1 lymfatické uzliny (včetně mikrometastázy) a/nebo pokud je přítomno extrakapsulární šíření u polymorbidní ženy, pozitivní resekcční okraj v případě nemožnosti chirurgické re-excize.

Indikace chemoterapie v rámci konkomitance:

- postižení 2 a více lymfatických uzlin, extrakapsulární šíření, přítomnost lymfangioinvaze s perineurálním šířením.

Lokalizované onemocnění:

Stádium IA (hloubka invaze menší nebo rovno 1 mm) – excizní výkon bez výkonu na lymfatických uzlinách, dále pouze sledování při negativních resekčních okrajích (v opačném případě re-excize).

Stádium IB a II – excizní výkon + biopsie SLN ev. inguinofemorální lymfadenektomie, pokud jsou negativní lymfatické uzliny a dosažen zdravý okraj resekátu, dále pouze sledování.

Při pozitivitě SLN je indikována inguinofemorální lymfadenektomie s následnou radioterapií či chemoradioterapií. V případě postižení SLN mikrometastázou (≤ 2 mm) nebo ITC je možné jako bezpečnou možnost indikovat adjuvantní radio-terapii třísla/třísel bez provedení inguinofemorální lymfadenektomie.

Lokálně pokročilé onemocnění:

Pokud je po primární konkomitantní chemoradioterapii dosaženo kompletní remise (negativní biopsie spodiny tumoru), následuje pouze sledování.

Pokud je přítomno reziduum tumoru, následuje v případě resektability operační výkon, v opačném případě je pokračováno v radioterapii, chemoradioterapii, chemoterapii či pouze BSC.

Doporučená schémata – konkomitantní chemoterapie

	dávka (mg/m ²)	den aplikace	opakování cyklu
DDP (cisplatina)	40	1.	à 1 týden

Metastatické onemocnění (stádium IVB)

Neexistují standardní doporučení pro léčbu diseminovaného SCC vulvy.

Léčebné možnosti:

- paliativní radioterapie (lokální kontrola nemoci),
- paliativní chemoterapie (ev. chemoradioterapie),
- paliativní chirurgické výkony (derivační stomie apod.) jsou indikovány pouze v případě přímého pozitivního vlivu na kvalitu života,
- alternativní možností je BSC.

Režimy paliativní chemoterapie (založené na platinových derivátech):

Kombinovaná léčba: cisplatina/paklitaxel (2A), karboplatina/paklitaxel (2B), cisplatina/vinorelbin (2B), cisplatina/vinorelbin (2B)

Monoterapie: cisplatina (2A), karboplatina (2A), paklitaxel (2B), erlotinib (2B).

Kombinovaná léčba nepřináší zásadní léčebný benefit.

Léčba relapsu

Neexistují standardní doporučení v léčbě relapsu onemocnění, léčba je řízena individuálně v závislosti na absolvovaných léčebných modalitách. Je-li nález resektabilní, je preferována operační léčba. Kromě chirurgické léčby se využívají všechny ostatní modalitty – radioterapie, chemoterapie, chemoradioterapie i BSC.

Literatura

1. JEWELL, Elizabeth L. Vulvar cancer treatment protocols. [online]. [cit. 2015-01-26].
2. ŠLAMPÁ, Pavel. Radiační onkologie v praxi. 3. aktualiz. vyd. Brno: Masarykův onkologický ústav, 2011, 319 s. ISBN 978-808-6793-191.
3. OONK, MHM, et al. The European Society of Gynaecological Oncology (ESGO) guidelines for The Management of Patients with Vulvar Cancer. *Int J Gynecol Cancer* 2017;27: 832-837
4. Oonk, Maaike HM, et al. Radiotherapy versus inguinofemoral lymphadenectomy as treatment for vulvar cancer patients with micrometastases in the sentinel node: Results of GROINSS-V II. *J Clin Oncol* 2021; 39(32): 3623-3632
5. Olawaiye AB, et al. Cancer of the vulva: 2021 update. *Int J Gynecol Obstet.* 2021;155(Suppl. 1):7-18.
6. Oonk MHM, et al. European Society of Gynaecological Oncology Guidelines for the Management of Patients with Vulvar Cancer – Update 2023, *Int J Gynecol Cancer* 2023; 0: 1-21.