

Zalecenia Polskiego Towarzystwa Ginekologii Onkologicznej dotyczące diagnostyki i leczenia raka sromu

Recommendations of the Polish Gynecological Oncology Society for the diagnosis and treatment of vulvar cancer

Wersja 2017.1 / Version 2017.1

Adres do korespondencji / Correspondence: Jacek Sznurkowski, e-mail: jacek.sznurkowski@gumed.edu.pl

ETIOLOGIA/ETIOPATOGENEZA⁽¹⁾

Współcześnie wyróżniamy dwie główne grupy raka płaskonabłonkowego sromu (*squamous cell carcinoma, SCC*), różniące się zasadniczo: etiologią, modelem epidemiologicznym, patogenezą i obrazem morfologiczno-klinicznym:

I. Rak sromu związany z infekcją HPV (*HPV-linked SCC*) – powstaje w wyniku progresji śródnabłonkowej neoplazji sromu – VIN (*vulvar intraepithelial neoplasia*) niezróżnicowanego – *undifferentiated form of VIN (VIN usual type)*. Model epidemiologiczny VIN niezróżnicowanego:

- młode kobiety;
- typ histologiczny *papulosis bowenoidalis*;
- wyraźna symptomatologia;
- występuje w postaci ostro odgraniczonych grudek i plam wystających nad poziom skóry niezmienionej;
- brak zwiększonej ekspresji p53.

Prawdopodobieństwo progresji niezróżnicowanego VIN do inwazyjnego raka sromu SCC wynosi 3–4%. Wyraźny wzrost częstości przypadków niezróżnicowanego VIN w ostatnich trzech dekadach przyczynił się do umiarkowanego wzrostu częstości zachorowań na SCC sromu.

II. Rak sromu niezwiązany z infekcją HPV (*non-HPV-linked SCC*) – powstaje w wyniku progresji VIN zróżnicowanego – *differentiated form of VIN (VIN typu prostego – simplex-type VIN – dawniej VIN II i VIN III)*. Model epidemiologiczny VIN typu prostego:

- starsze kobiety;
- typ histologiczny rogowaciejący;
- słabo wyrażona symptomatologia;
- występuje w postaci pojedynczych dużych ognisk;
- komórki bazalne i parabazalne wykazują znaczną ekspresję p53 i aneuploidię DNA;

ETIOLOGY/ETIOPATHOGENESIS⁽¹⁾

Two main subtypes of vulvar squamous cell carcinoma (SCC), which differ in their etiology, epidemiological model, pathogenesis and the morphological appearance, have been distinguished:

I. Vulvar cancer associated with human papillomavirus (HPV) infection (HPV-linked SCC) – which develops as a result of vulvar intraepithelial neoplasia (VIN) – undifferentiated form of VIN (VIN usual type). The epidemiological model of undifferentiated VIN:

- young women;
- histological type: bowenoid papulosis;
- clear symptomatology;
- presents as well-delineated papule and macular lesions elevated above the level of the surrounding unchanged skin;
- lack of p53 overexpression.

The risk of progression of undifferentiated VIN to invasive vulvar SCC is 3–4%. The significant increase in the incidence of undifferentiated VIN over the last three decades has contributed to a moderate increase in the incidence of vulvar SCC.

II. Vulvar cancer not associated with HPV infection (non-HPV-linked SCC) – develops as a result of progression of the differentiated form of VIN (usual type of VIN, formerly known as VIN II and VIN III).

The epidemiological model of usual type of VIN:

- older women;
- keratinizing histological type;
- poorly expressed symptomatology;
- presents as single, large focal lesions;
- basal and parabasal cells overexpress p53 and reveal DNA aneuploidy;

- często towarzyszy liszajowi twardzinowemu oraz hiperplazji płaskonabłonkowej.

Prawdopodobieństwo progresji zróżnicowanego VIN do inwazyjnego raka sromu wynosi 10–40%. Nie jest do końca poznany udział egzogennej i endogennej karcynogenów (szkodliwe warunki pracy, np. ekspozycja na impregnowane olejem odpady u pracowników branży odzieżowej).

SKRINING

Obecnie nie mają zastosowania przesiewowe badania w kierunku raka sromu.

PROFILAKTYKA

Na obecnym poziomie wiedzy trudno ocenić, czy szczenia profilaktyczne przeciwko nasilonej dysplazji szyjki macicy (*cervical intraepithelial neoplasia*, CIN 2+) wywołanej onkogennymi typami wirusów HPV wpływają na zachorowalność na SCC.

DIAGNOSTYKA⁽²⁻⁴⁾

Należy wykonać biopsję klinową każdej podejranej zmiany na sromie, a w przypadku rozpoznania raka konieczne przeprowadzić badania obrazowe w celu wykluczenia rozszewienia choroby i/lub podejranych radiologicznie węzłów chłonnych miednicznych i/lub pachwinowych (wpływ na decyzje o biopsji węzła wartowniczego – *sentinel lymph node biopsy*, SLNB). Rekomenduje się wykonanie co najmniej tomografii komputerowej miednicy i jamy brzusznej oraz przeglądowego zdjęcia klatki piersiowej.

Dodatkowe badania rekomendowane podczas diagnostyki raka sromu to:

- cytologia szyjki macicy;
- kolposkopia/wulwoskopia;
- ocena endometrium: ultrasonografia i/lub biopsja;
- rutynowe przedoperacyjne badania krwi.

Przy zakwalifikowaniu chorej do leczenia operacyjnego dla zmian >2 cm zaleca się wykonanie przed zabiegiem posiewów bakteriologicznych z guza w celu dobrania celowanej antybiotykoterapii okołoperacyjnej⁽⁴⁾.

ROZPOZNIANIE⁽²⁻⁴⁾

Diagnozę można postawić wyłącznie na podstawie badania histopatologicznego. Wynik powinien zawierać co najmniej informację o typie histologicznym nowotworu i głębokości jego naciekania.

Metodą służącą do pobrania materiału do oceny patologicznej jest adekwatnie głęboka biopsja klinowa guza. Biopstat powinien zawierać fragment guza wraz z podścieliskiem*.

* Uwaga: Głębokość inwazji określa się jako wymiar guza mierzony od granicy nabłonka i podścieliska w przylegającej najbardziej powierzchniowej brodawce do najgłębszego punktu inwazji.

- frequently coexists with lichen sclerosus and squamous hyperplasia.

The risk of progression of differentiated VIN into invasive vulvar cancer is 10–40%. The contribution of exogenous and endogenous carcinogens (harmful working conditions, such as exposure to oil-impregnated waste in garment workers) is not fully understood.

SCREENING

There is currently no screening for vulvar cancer available.

PREVENTION

At the present level of knowledge, it is difficult to assess whether preventive vaccination against cervical intraepithelial neoplasia (CIN 2+) caused by the oncogenic HPV types has an impact on the incidence of SCC.

PRETREATMENT ASSESSMENT⁽²⁻⁴⁾

Wedge biopsy of each suspicious vulvar lesion should be performed, and, in the case of cancer diagnosis, diagnostic imaging should be performed to exclude cancer spread and/or radiologically suspicious pelvic and/or inguinal lymph nodes (impact on the decisions regarding sentinel lymph node biopsy – SLNB). At least pelvic and abdominal computed tomography as well as a chest X-ray are recommended.

Additional recommended diagnostic tests for vulvar cancer include:

- cervical cytology;
- colposcopy/vulvoscopy;
- endometrial evaluation: ultrasonography and/or biopsy;
- routine preoperative blood tests.

When qualifying a patient for surgical treatment, it is recommended for tumors >2 cm to perform tumor bacteriological culture in order to select appropriate targeted perioperative antibiotic prophylaxis⁽⁴⁾.

DIAGNOSIS⁽²⁻⁴⁾

The diagnosis is based on histopathological findings only. The histopathological report should contain data on the histological type of the tumor and the depth of infiltration.

Appropriately deep wedge biopsy is a method used for the collection of material for pathological examination. The biopsy specimen should contain a cancer nest with surrounding stroma*.

If the diameter of the vulvar lesion is ≤ 2 cm, and the depth of invasion in the wedge biopsy specimen does not exceed 1 mm, the tumor may be removed with a 10-mm

* Note: Determination of depth of invasion is made by taking a tumor size measurement from the epithelium-stroma border of the most superficial dermal papilla to the bottommost point of the tumor invasion.

Jeżeli zmiana na sromie ma średnicę ≤ 2 cm, a głębokość naciekania w bioptacie klinowym nie przekracza 1 mm, to zmianę można usunąć z zewnętrznym 10-milimetrowym marginesem tkanek zdrowych (biopsja wycięciowa) i wysłać do śródoperacyjnej oceny histopatologicznej w celu weryfikacji, czy rzeczywiście głębokość nacieku na całym obszarze jest mniejsza od 1 mm. Potwierdzenie braku inwazji >1 mm na całej powierzchni guza zwalnia od obowiązku oceny statusu regionalnych węzłów chłonnych.

OCENA STOPNIA ZAAWANSOWANIA⁽⁵⁾

Zaawansowanie w raku sromu określa się w stopniach chirurgiczno-patologicznych. Aktualna klasyfikacja Międzynarodowej Federacji Ginekologii i Położnictwa (International Federation of Gynecology and Obstetrics, FIGO) raków sromu została wprowadzona w 2009 roku⁽⁵⁾. Tab. 1 przedstawia klasyfikację z roku 2009 w powiązaniu z aktualnym systemem TNM według Union for International Cancer Control (UICC) obowiązującym od 2010 roku.

LECZENIE^(2,3,6)

Leczenie raka sromu obejmuje chirurgię, radioterapię, radiochemioterapię oraz chemioterapię.

Schematyczny udział poszczególnych metod leczenia w zależności od stopnia zaawansowania choroby według FIGO przedstawia ryc. 1.

Rekomendowany udział chirurgii, chemioterapii oraz radioterapii w procesie leczenia pierwotnego raka sromu zgodnie z medycyną opartą na dowodach (*evidence-based medicine*, EBM) wynosi odpowiednio 89,3%, 6,4% i 39%^(7,8).

Chirurgia

Zabieg operacyjny polega na miejscowym wycięciu zmiany lub radykalnym usunięciu sromu w celu uzyskania adekwatnego marginesu tkanek zdrowych. W zależności od sytuacji klinicznej konieczne może być wykonanie zabiegów na układzie chłonnym, takich jak:

1. biopsja węzła wartowniczego;
 2. systematyczna limfadenektomia pachwinowo-udowa;
 3. selektywna limfadenektomia pachwinowo-udowa.
- O udziale chirurgii w procesie leczenia (wraz z jej zakresem) decydują cztery przedoperacyjne warianty kliniczne choroby:
1. Zmiana pierwotna ograniczona wyłącznie do sromu bez podejrzanych klinicznie i radiologicznie węzłów chłonnych (wczesna postać raka).
Rekomendowany sposób postępowania przedstawia ryc. 2.
 2. Zmiana pierwotna ograniczona wyłącznie do sromu z podejrzany klinicznie i radiologicznie węzłami chłonnymi (późna postać raka). Rekomendowany sposób postępowania przedstawia ryc. 3.

margin of healthy tissue (excisional biopsy) and sent for an intraoperative histopathological examination to verify whether the depth of infiltration is less than 1 mm throughout the entire evaluated area. Confirmed absence of invasion >1 mm throughout the tumor surface eliminates the need for the assessment of regional lymph node status.

STAGING⁽⁵⁾

The clinical stage of vulvar cancer is determined in surgical-pathomorphological grades. The current classification of the International Federation of Gynecology and Obstetrics (FIGO) for vulvar cancer was introduced in 2009⁽⁵⁾. Tab. 1 presents 2009 classification in conjunction with the 2010 Union for International Cancer Control TNM system.

TREATMENT^(2,3,6)

The treatment of vulvar cancer involves surgery, radiation therapy, chemoradiation and chemotherapy.

Contribution of different treatment modalities in relation to the FIGO stage is shown in Fig. 1.

According to evidence-based medicine (EBM), the recommended contribution of surgery, chemotherapy and radiation therapy in the primary treatment of vulvar cancer is 89.3%, 6.4% and 39%, respectively^(7,8).

Surgical treatment

Surgical treatment involves wide local tumor excision or radical vulvectomy to obtain an adequate healthy tissue margins. Depending on the clinical appearance of the disease, the following surgical procedures with respect to the lymphatic system may be necessary:

1. sentinel lymph node biopsy;
2. systematic inguinofemoral lymphadenectomy;
3. selective inguinofemoral lymphadenectomy.

The contribution (and the extent) of surgery to the process of treatment depends on the four preoperative clinical variants of the disease:

1. Primary tumor limited to the vulva with no clinically or radiologically suspicious lymph nodes (early stage of the cancer). The recommended management is shown in Fig. 2.
2. Primary tumor limited to the vulva with clinically and radiologically suspicious lymph nodes (late cancer). The recommended management is shown in Fig. 3.
3. Primary tumor spreading beyond the vulva, with no clinically and radiologically suspicious lymph nodes (early cancer). The recommended management is shown in Fig. 4.
4. Primary tumor spreading beyond the vulva, with no clinically and radiologically suspicious lymph nodes (late cancer). The recommended management is shown in Fig. 5.

FIGO 2009		TNM UICC 2010
I – guz ograniczony do sromu lub krocza bez przerzutów w węzłach chłonnych <i>I – tumor confined to the vulva or perineum with no nodal metastasis</i>		
IA – zmiana o średnicy <2 cm z inwazją podścieliska ≤1,0 mm <i>IA – lesions ≤2 cm in size, confined to the vulva or perineum and with stromal invasion ≤1.0 mm</i>		T1AN0M0
IB – zmiana o średnicy >2 cm z inwazją podścieliska >1,0 mm <i>IB – lesions >2 cm in size or with stromal invasion >1.0 mm, confined to the vulva or perineum</i>		T1BN0M0
II – guz bez względu na wielkość z naciekiem obejmującym dolną część cewki moczowej i/lub pochwy czy odbytu, bez przerzutów w węzłach chłonnych <i>II – tumor of any size with extension to adjacent perineal structures (1/3 lower urethra, 1/3 lower vagina, anus) with negative nodes</i>		T2N0M0
III – guz bez względu na wielkość z lub bez naciekiem obejmującego 1/3 dolną część cewki moczowej i/lub 1/3 dolną część pochwy czy odbytu [T1B], [T2], z przerzutami do węzłów chłonnych pachwinowo-udowych [N1], [N2] <i>III – Tumor of any size with or without extension to adjacent perineal structures (1/3 lower urethra, 1/3 lower vagina, anus) [T1], [T2], [T3], with positive inguino-femoral lymph nodes [N1], [N2]</i>		
IIIA	N1a – jeden przerzut do węzła chłonnego ≥5 mm <i>N1a – with 1 lymph node metastasis (≥5 mm)</i> N1b – 1–2 przerzuty do węzłów chłonnych <5 mm <i>N1b – with 1–2 lymph node metastases (<5 mm)</i>	T1B lub T2 N1aM0 <i>T1B or T2 N1aM0</i> T1B lub T2 N1bM0 <i>T1B or T2 N1bM0</i>
IIIB	N2a – dwa lub więcej przerzutów do węzłów chłonnych ≥5 mm <i>N2a – with 2 or more lymph node metastases (≥5 mm)</i> N2b – trzy lub więcej przerzutów do węzłów chłonnych <5 mm <i>N2b – 3 or more lymph node metastases (<5 mm)</i>	T1B lub T2 N2aM0 <i>T1B or T2 N2aM0</i> T1B lub T2 N2bM0 <i>T1B or T2 N2bM0</i>
IIIC	N2c – zajęty węzeł z rozsiewem pozatorebkowym <i>N2c – with positive nodes with extracapsular spread</i>	T1B lub T2 N2cM0 <i>T1B or T2 N2cM0</i>
IV – guz naciekający inne miejscowe struktury (2/3 górnej części cewki moczowej, 2/3 górnej pochwy, błonę śluzową pęcherza, błonę śluzową odbytnicy, kości miednicy [T3] i/lub nieruchomy, owrzodziały węzeł chłonny pachwinowo-udowy, i/lub przerzuty odległe [M]) <i>IV – tumor invades other regional (2/3 upper urethra, 2/3 upper vagina), or distant structures and/or fixed or ulcerated inguino-femoral lymph nodes</i>		
IVA	N3 – nieruchomy lub owrzodziały węzeł pachwinowo-udowy <i>N3 – fixed or ulcerated inguino-femoral lymph node</i>	T3, każde N, M0 <i>T3, any N, M0</i> Każde T, N3, M0 <i>Any T, N3, M0</i>
IVB	M1 – każdy odległy przerzut łącznie z przerzutami do węzłów chłonnych w obrębie miednicy <i>M1 – any distant metastasis including pelvic lymph nodes</i>	Każde T, każde N, M1 <i>Any T, any N, M1</i>
Uwaga: Głębokość inwazji podścieliska określa się jako wymiar guza mierzony od granicy nabłonka i podścieliska w przylegającej najbardziej powierzchniowej brodawce do najgłębszego punktu inwazji. <i>Note: The depth of invasion should be measured from the epithelial junction of the most superficial adjacent dermal papilla to the deepest point of invasion.</i>		

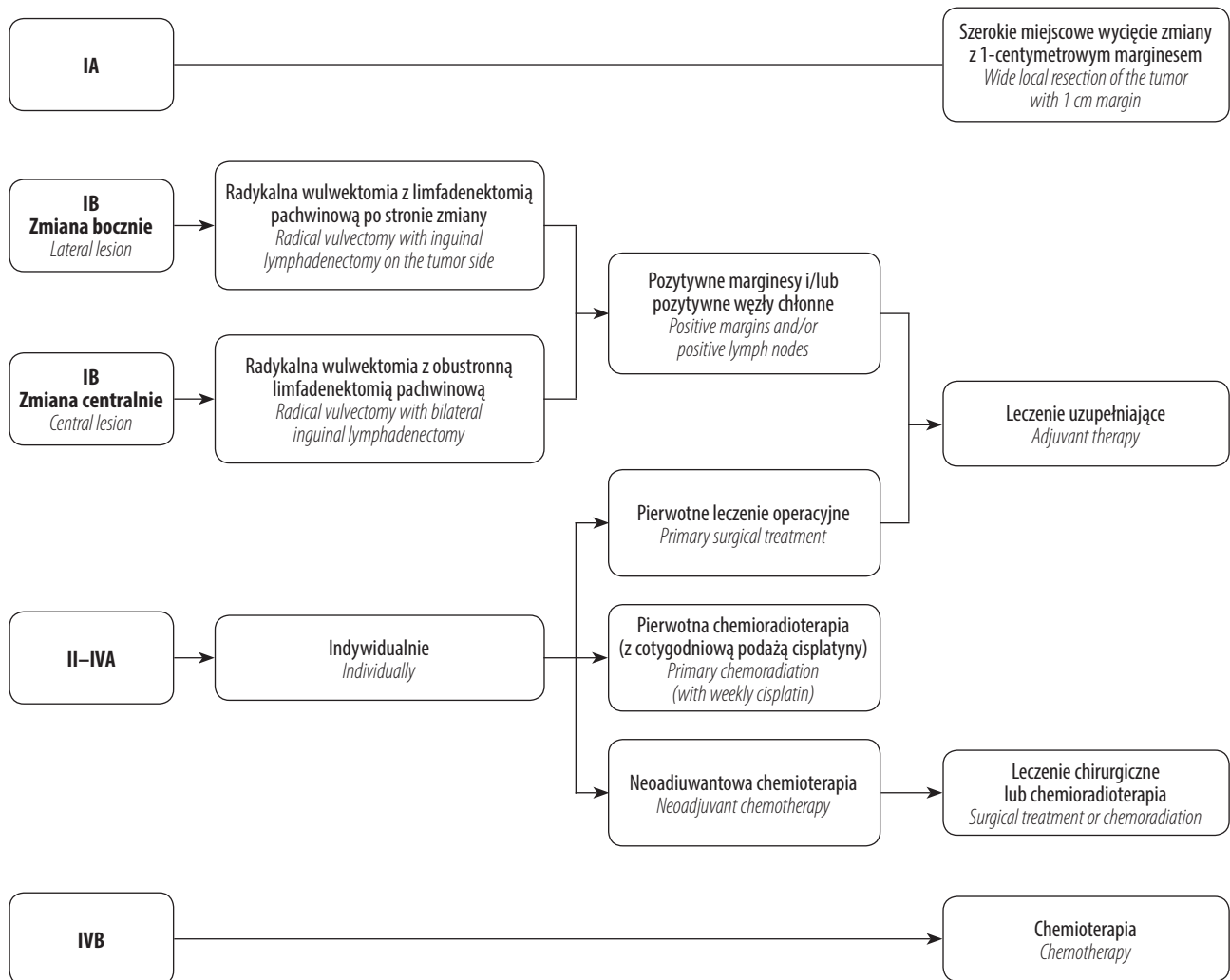
Tab. 1. System klasyfikacji klinicznej raka sromu według FIGO z 2009 roku w powiązaniu z aktualnym systemem TNM według UICC obowiązującym od 2010 roku

Tab. 1. FIGO 2009 staging system of vulvar cancer in relation to current TNM system established in 2010

- Zmiana pierwotna przekraczająca granice sromu bez podejrzanych klinicznie i radiologicznie węzłów chłonnych (wczesna postać raka). Rekomendowany sposób postępowania przedstawia ryc. 4.
- Zmiana pierwotna przekraczająca granice sromu z podejrzany klinicznie i radiologicznie węzłami chłonnymi (późna postać raka). Rekomendowany sposób postępowania przedstawia ryc. 5.

The following patients may be qualified for pelvic exenteration:

- in good overall condition;
- with no metastases to para-aortic lymph nodes (laparoscopic assessment);
- with no distant metastases (chest and abdominal computed tomography);
- with tumor limited to the lesser pelvis, with no pelvic wall infiltration;
- consenting to surgical treatment.



Dla FIGO IB dopuszcza się leczenie oszczędzające: zmodyfikowana radykalna wulwektomia.
 Sparing treatment, i.e. modified radical vulvectomy, is acceptable in FIGO stage IB.

Ryc. 1. Zasady skojarzonego leczenia raka sromu w zależności od stopnia zaawansowania wg FIGO
 Fig. 1. Treatment regimen of vulvar cancer depending on FIGO classification stage

Do zabiegu wytrzewienia można zakwalifikować chore:

- w dobrym stanie ogólnym;
- bez przerzutów do węzłów chłonnych okołoaortalnych (ocena laparoskopowa);
- bez przerzutów odległych (tomografia komputerowa klatki piersiowej i jamy brzusznej);
- z nowotworem ograniczonym do miednicy mniejszej, bez naciekania jej ścian;
- wyrażające zgodę na zabieg operacyjny.

Biopsja węzła wartowniczego

Dla procedury węzła obserwuje się długą krzywą uczenia i jest ona zależna od doświadczenia chirurga, dlatego staje się wiarygodna dopiero po minimum 10-krotnym wcześniejszym wykonaniu. Pracownia histopatologiczna powinna wykonywać rutynowo śródoperacyjnie ultrastaging pobranych węzłów chłonnych.

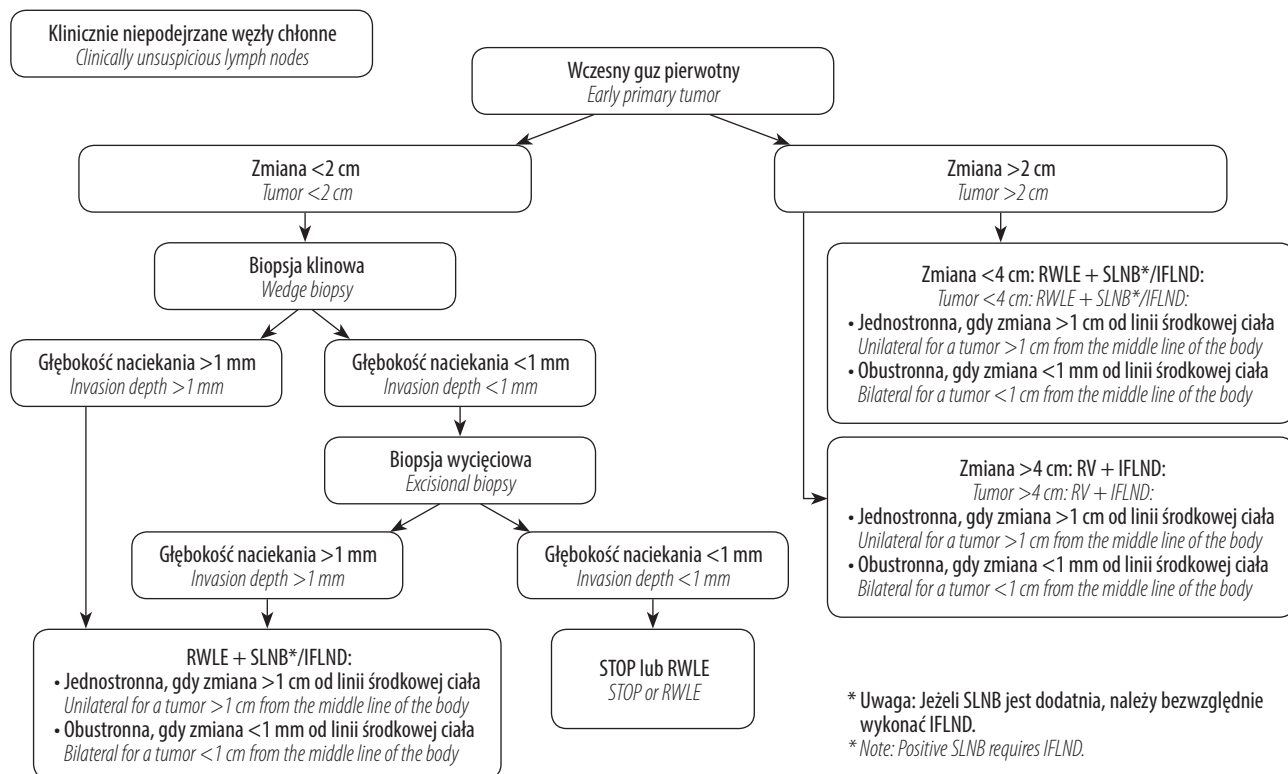
Sentinel lymph node biopsy

The procedure of sentinel lymph node biopsy is characterized by a long learning curve, which depends on surgeon's skills; therefore it becomes reliable after performing a minimum of 10 procedures. Histopathological evaluation should be performed as a routine intraoperative ultrastaging of the collected lymph nodes.

Radiation therapy

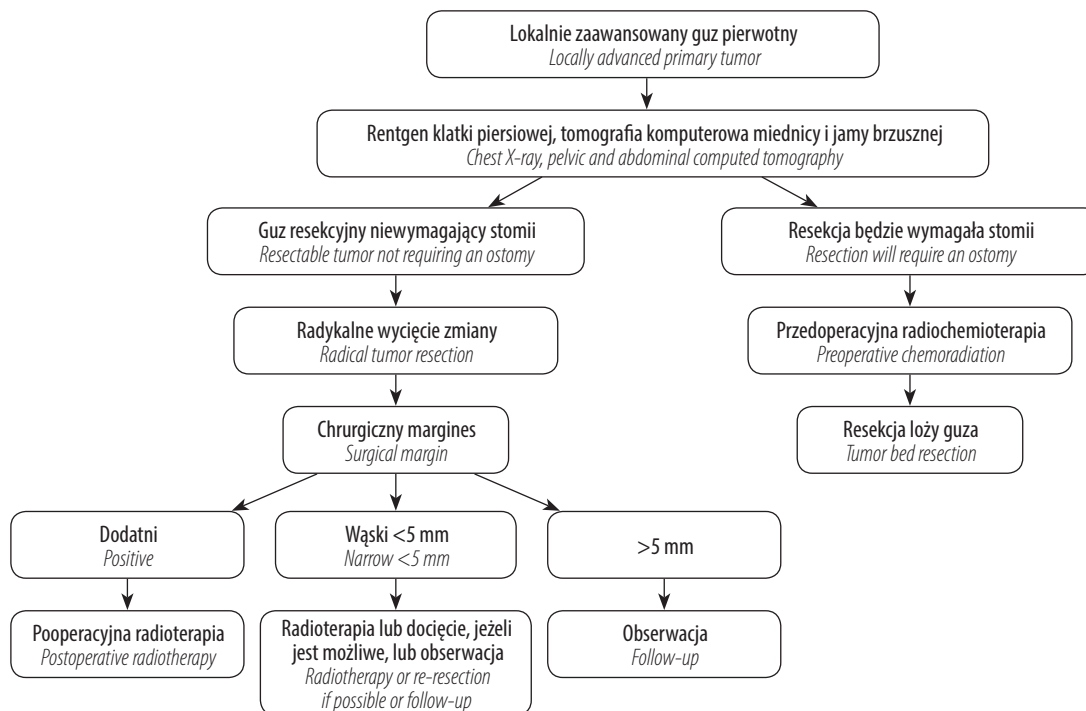
Postoperative radiation therapy⁽⁹⁾

It should be used in patients, in whom non-radical resection of primary tumor and/or the presence of metastases in the inguinal, iliac or obturator lymph nodes was confirmed based on histopathological findings. If more than 2 lymph nodes are involved or the subcapsular cancer spread is found in a single lymph node, irradiation

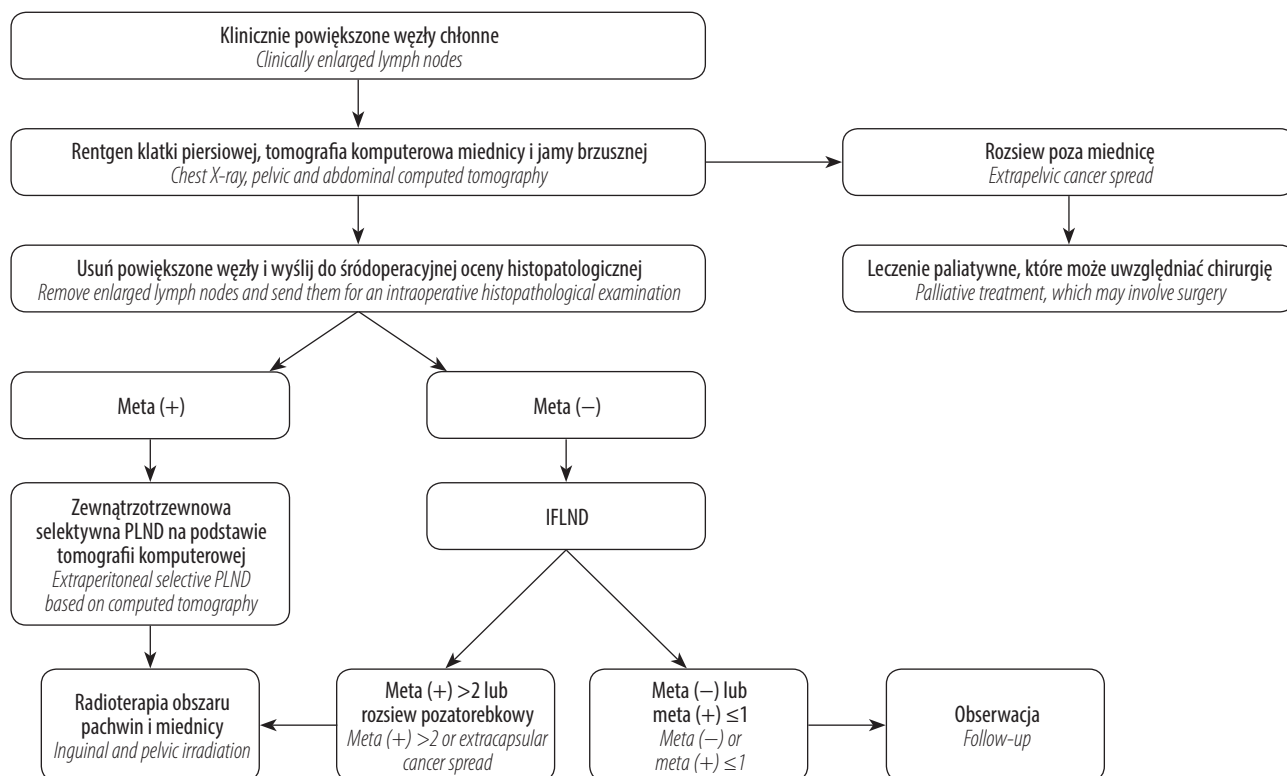


RWLE (radical wide local excision) – radykalne szerokie miejscowe wycięcie zmiany; **SLNB** (sentinel lymph node biopsy) – biopsja węzła wartowniczego; **IFLND** (inguino-femoral lymph nodes dissection) – limfadenektomia pachwinowo-udowa; **RV** (radical vulvectomy) – radykalna wulwektomia; **STOP** – koniec postępowania.
RWLE – radical wide local excision; SLNB – sentinel lymph node biopsy; IFLND – inguino-femoral lymph nodes dissection; RV – radical vulvectomy; STOP – the end of therapeutic management.

Ryc. 2. Algorytm postępowania we wczesnej postaci choroby (bez klinicznie podejrzanymi węzłami chłonnymi)
Fig. 2. Guidelines for early stage of disease (without clinically suspicious lymph nodes)



Ryc. 3. Algorytm postępowania w chorobie zaawansowanej miejscowo
Fig. 3. Guidelines for locally advanced disease

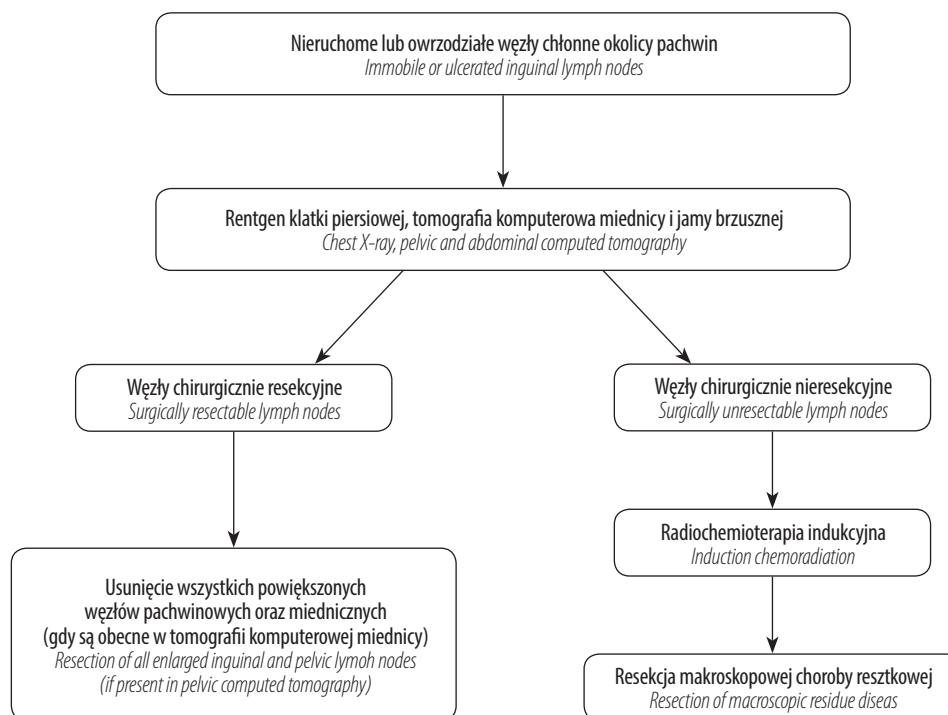


Meta – przerzuty do węzłów chłonnych; **PLND** (pelvic lymph nodes dissection) – limfadenektomia miedniczna; **IFLND** (inguino-femoral lymph nodes dissection) – limfadenektomia pachwinowo-udowa; **G** (grading) – stopień zróżnicowania histopatologicznego.

Meta – lymph node metastasis; *PLND* – pelvic lymph nodes dissection; *IFLND* – inguino-femoral lymph nodes dissection; *G* – grading.

Ryc. 4. Algorytm postępowania w przypadku pacjentów z klinicznie podejrzanymi węzłami chłonnymi

Fig. 4. Guidelines for patients with clinically suspicious lymph nodes



Ryc. 5. Algorytm postępowania w późnym stadium choroby

Fig. 5. Guidelines for advanced stage of disease

Radioterapia

Radioterapia pooperacyjna⁽⁹⁾

Należy stosować u pacjentek, u których na podstawie wyniku badania histopatologicznego stwierdzono nierażące usunięcie guza pierwotnego i/lub obecność przerzutów w węzłach chłonnych pachwinowych, biodrowych lub zasłonowych. W sytuacji zajęcia >2 węzłów chłonnych lub w przypadku rozszewu podtorebkowego raka w pojedynczym węzle chłonnym zaleca się naświetlanie obszaru węzłów chłonnych pachwinowo-udowych dawką 50 Gy, na głębokość 3–6 cm poniżej powierzchni.

Radioterapia przedoperacyjna⁽¹⁰⁾

Obserwacje kliniczne wskazują, że zastosowanie radioterapii w dawce 45–50 Gy w okresie 5–6 tygodni przed planowanym zabiegiem operacyjnym może doprowadzić do zmniejszenia masy nowotworu i pozwolić na radykalne, a zarazem mniej okaleczające leczenie chirurgiczne. Takie działanie należy zatem rozważyć u chorych w zaawansowanym stadium raka sromu (T3 i T4)⁽¹¹⁾ (ryc. 6).

Chemioterapia⁽¹⁰⁾

Należy stosować w przypadkach uogólnionego rozszewu choroby (FIGO IVB).

Może być wykorzystana jako element radiochemioterapii w pierwotnym leczeniu miejscowo zaawansowanych postaci raka sromu (w stopniu klinicznym wg FIGO III–IVA), a także w leczeniu wznów tej choroby.

Chemioterapię można dodatkowo zastosować jako adiuwantowe leczenie pooperacyjne w połączeniu z radioterapią (radiochemioterapia pooperacyjna) lub bez radioterapii w nieoperacyjnych nawrotach choroby.

of inguino-femoral lymph node region at 50 Gy, to the depth of 3–6 cm below surface is recommended.

Preoperative radiation therapy⁽¹⁰⁾

Clinical observations show that the use of radiation therapy at a dose of 45–50 Gy over a period of 5–6 weeks prior to planned surgical treatment may result in tumor mass reduction and allow for radical and, at the same time, less mutilating surgical treatment. Therefore, this management should be considered in patients with advanced stage of vulvar cancer (T3 and T4)⁽¹¹⁾ (Fig. 6).

Chemotherapy⁽¹⁰⁾

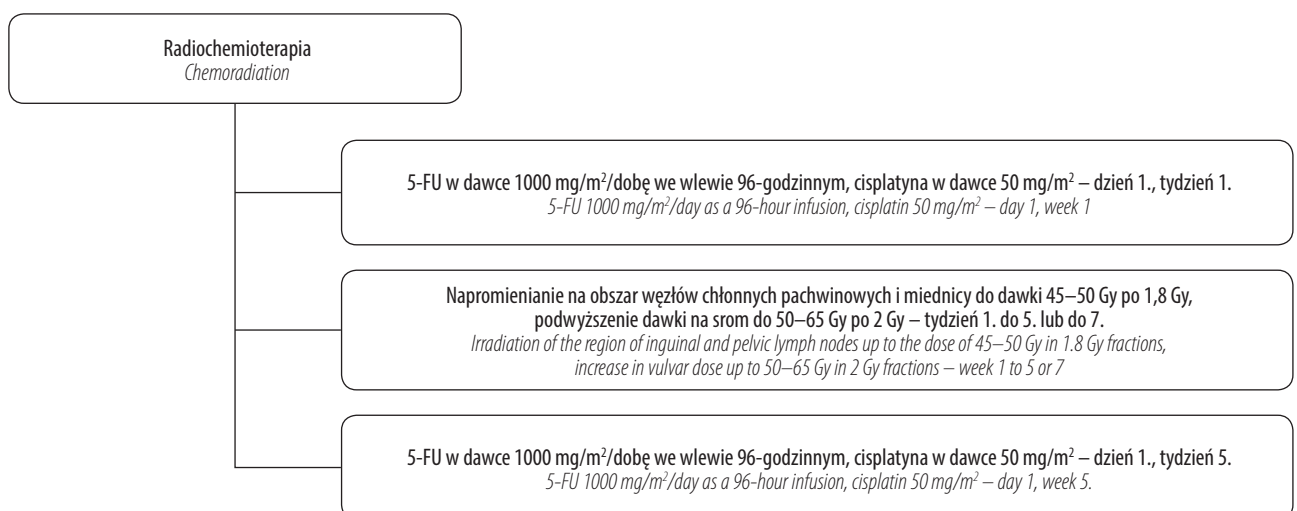
Chemotherapy should be used in cases with disseminated disease (FIGO stage IVB).

It may be also used as a component of chemoradiation in the primary treatment of locally advanced vulvar cancer (FIGO stage III–IVA) as well as in the treatment of recurrence.

Chemotherapy may be also used as postoperative adjuvant treatment in conjunction with radiation therapy (postoperative chemoradiation) or without radiation therapy in non-operative recurrences.

Three cytostatics, i.e. 5-fluorouracil, cisplatin and mitomycin C, are usually used in chemoradiation. The use of cisplatin as a monotherapy or regimens combining 5-fluorouracil with cisplatin or 5-fluorouracil with mitomycin is also recommended.

Platinum derivatives: cisplatin or carboplatin as monotherapy or in combination with paclitaxel or vinorelbine are used in the treatment of vulvar cancer at the stage of dissemination (FIGO IVB)⁽¹²⁾.



5-FU – 5-fluorouracyl.
5-FU – 5-fluorouracil.

Ryc. 6. Schemat radiochemioterapii w raku sromu
Fig. 6. Chemoradiation regimen in vulvar cancer

Najczęściej akceptuje się stosowanie trzech cytostatyków w radiochemioterapii: 5-fluorouracylu, cisplatyny oraz mitomycyny C. Zalecane jest stosowanie cisplatyny w monoterapii lub schematów łączących podawanie 5-fluorouracylu z cisplatyną czy też 5-fluorouracylu z mitomycyną. W leczeniu raka sromu w stadium rozsiewu (FIGO IVB) lub nawrotu choroby wykorzystuje się pochodne platyny w monoterapii: cisplatynę bądź karboplatinę lub w skojarzeniu z paklitakselem lub winorelbina⁽¹²⁾.

OBSERWACJA PO LECZENIU

Badania kontrolne obejmują badania podmiotowe i przedmiotowe, pełne badanie ginekologiczne oraz badanie cytologiczne. Badanie należy wykonywać co 3 miesiące w pierwszych 2 latach obserwacji, co 6 miesięcy do 5 lat, a następnie raz na rok. Zaleca się badania w ośrodku, który przeprowadził leczenie.

LECZENIE NAWROTÓW

Leczenie powinno być w pełni zindywidualizowane. Postępowanie zależy od sekwencji leczenia pierwotnego. Obejmuje szerokie wycięcie nawrotu z lub bez uzupełniającego napromieniania, radykalne wycięcie sromu, egzenterację oraz chemioterapię z lub bez leczenia operacyjnego.

Podziękowania

Składamy podziękowania za współpracę Profesor Anicie Olejek oraz Profesorowi Andrzejowi Roszakowi.

Piśmiennictwo / References

1. Sznurkowski JJ, Emerich J: Postępowanie w stanach przedrakowych sromu: epidemiologia, etiopatogeneza, diagnostyka i leczenie. *Curr Gynecol Oncol* 2009; 7: 184–191.
2. Deppe G, Mert I, Winer IS: Management of squamous cell vulvar cancer: a review. *J Obstet Gynaecol Res* 2014; 40: 1217–1225.
3. Sznurkowski JJ: Vulvar cancer: initial management and systematic review of literature on currently applied treatment approaches. *Eur J Cancer Care (Engl)* 2016; 25: 638–646.
4. Webb MJ: *Manual of Pelvic Surgery*. Springer-Verlag, 1994.
5. Pecorelli S: Revised FIGO staging for carcinoma of the vulva, cervix, and endometrium. *Int J Gynaecol Obstet* 2009; 105: 103–104.

FOLLOW-UP

The post-therapeutic check-up includes medical history and physical examination, full gynecological examination and cytology. The check-up should be performed every 3 months for the first 2 years of follow-up, every 6 months for up to 5 years, then once a year. It is recommended that the follow-up be conducted in the same health centre where the patient received treatment.

TREATMENT OF RECURRENCE

A fully patient-tailored approach should be employed in the treatment of recurrence. The management will depend on the primary treatment sequence, and it may involve a wide resection of recurrence with or without adjuvant radiation, radical vulvar resection, exenteration and chemotherapy with or without surgical treatment.

Acknowledgements

We would like to sincerely thank Professor Anita Olejek and Professor Andrzej Roszak for their cooperation.

6. Sznurkowski JJ: Leczenie operacyjne raka sromu. In: Markowska J, Mądry R (eds.): *Zarys ginekologii onkologicznej*. 2nd ed., Termedia Wydawnictwa Medyczne, Poznań 2015.
7. Barton M, Jacob S, Shafiq J *et al.*: Review of Optimal Radiotherapy Utilisation Rates. Prepared for Department of Health and Ageing, Australian Government, 2013.
8. NCIN – National Cancer Intelligence Network: Major surgical resections, England, 2004–2006.
9. Thomas G, Dembo A, DePetrillo A *et al.*: Concurrent radiation and chemotherapy in vulvar carcinoma. *Gynecol Oncol* 1989; 34: 263–267.
10. van Doorn HC, Ansink A, Verhaar-Langereis M *et al.*: Neoadjuvant chemoradiation for advanced primary vulvar cancer. *Cochrane Database Syst Rev* 2006; (3): CD003752.
11. Stehman FB, Look KY: Carcinoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 2006; 107: 719–733.
12. Wagenaar HC, Colombo N, Vergote I *et al.*: Bleomycin, methotrexate, and CCNU in locally advanced or recurrent, inoperable, squamous-cell carcinoma of the vulva: an EORTC Gynecological Cancer Cooperative Group Study. *European Organization for Research and Treatment of Cancer. Gynecol Oncol* 2001; 81: 348–354.