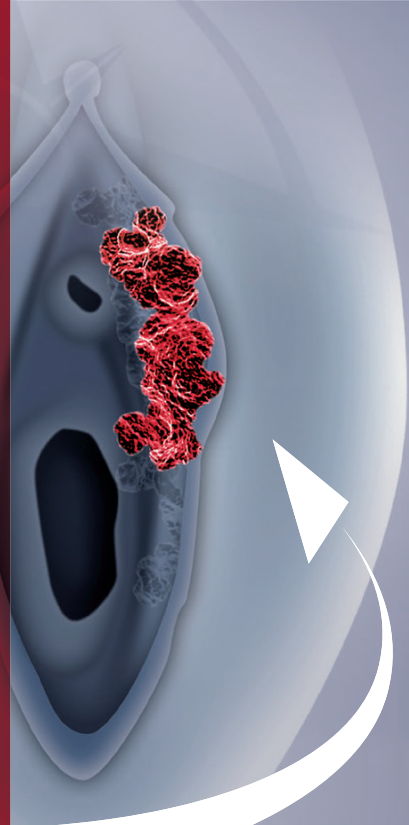


Cáncer de vulva

GUÍA CLÍNICA





GUÍA CLÍNICA CÁNCER DE VULVA



Oonk, M. H. M., Planchamp, F., Baldwin, P., Bidzinski, M., Brannstrom, M., Landoni, F., ... van der Zee, A. G. J. (2017) European Society of Gynaecological Oncology Guidelines for the Management of Patients With Vulvar Cancer. *International Journal of Gynecological Cancer*, 27(4), 832-837. DOI: 10.1097/IGC.0000000000000975

ESGO desea agradecer al grupo de desarrollo internacional por su constante capacidad, trabajo, y por hacer posible el desarrollo de estas guías clínicas para pacientes con cáncer de vulva. ESGO está muy agradecido a los 181 revisores externos internacionales por su participación (lista disponible en la página web de la ESGO).

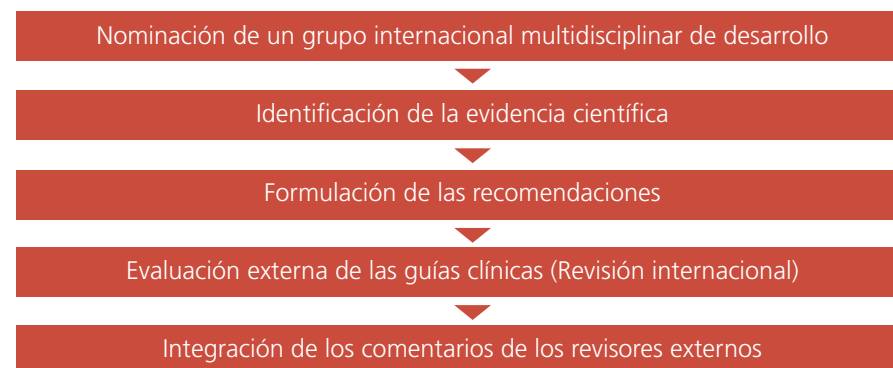
ESGO también desea expresar su más sincera gratitud al Instituto Nacional Francés del Cáncer por proporcionar los principales fondos para este trabajo.

Nombre	Especialidad	Afiliación
Ate van der Zee	Gynaecologic Oncologist (chair)	University Medical Center, Groningen (Netherlands)
Maaikie Oonk	Gynaecologic Oncologist (co-chair)	University Medical Center, Groningen (Netherlands)
François Planchamp	Methodologist	Institut Bergonié, Bordeaux (France)
Peter Baldwin	Gynaecologic Oncologist	Addenbrooke's Hospital, Cambridge (United Kingdom)
Mariusz Bidzinski	Gynaecologic Oncologist	Holycross Oncology Center, Kielce (Poland)
Mats Brännström	Gynaecologic Oncologist	University of Gothenburg, Gothenburg (Sweden)
Fabio Landoni	Gynaecologic Oncologist	European Institute of Oncology, Milan (Italy)
Sven Mahner	Gynaecologic Oncologist	Ludwig Maximilian University of Munich, Munich (Germany)
Sergio Martinez	Gynaecologic Oncologist	Hospital Clinic of Barcelona, Barcelona (Spain)
Umesh Mahantshetty	Radiation Oncologist	Tata Memorial Hospital, Mumbai (India)
Mansoor Mirza	Medical Oncologist	Finsen Centre, Rigshospitalet, Copenhagen (Denmark)
Cordula Petersen	Radiation Oncologist	University Medical Center Hamburg, Hamburg (Germany)
Sigrid Regauer	Pathologist	Medical University of Graz, Graz (Austria)
Lukas Rob	Gynaecologic Oncologist	Charles University, Prague (Czech Republic)
Roman Rouzier	Surgeon	Pierre and Marie Curie University, Paris (France)
Elena Ulrikh	Gynaecologic Oncologist	N.N. Petrov Research Institute of Oncology, St. Petersburg (Russia)
Jacobus van der Velden	Gynaecologic Oncologist	Academic Medical Center, Amsterdam (Netherlands)
Ignace Vergote	Gynaecologic Oncologist	University Hospital Leuven, Leuven (Belgium)
Linn Woelber	Gynaecologic Oncologist	University Medical Center Hamburg (Germany)

This guideline was translated into Spanish by Jordi Ponce (Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona), Rosa M. Alvarez López (Hospital Universitario Santa Cristina, Madrid), Maite Climent Martí (Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona), Pablo Padilla Iserte (Hospital Universitario La Fe, Valencia) and Marc Barahona (Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona) in partnership with The Spanish Society of Gynecology and Obstetrics (SEGO).

La Sociedad Europea de Ginecología Oncológica (ESGO) desarrolla guías clínicas que tratan el diagnóstico y remisión, estudio preoperatorio, manejo quirúrgico (tratamiento local, tratamiento inguinal, cirugía reconstructiva), procedimiento del ganglio centinela, tratamiento radioterápico, quimiorradioterapia, tratamiento sistémico, tratamiento de la enfermedad recurrente (recurrencia vulvar, recurrencia inguinal, metástasis a distancia), y seguimiento para pacientes con cáncer de vulva.

El proceso se desarrolla en base a los siguientes 5 pasos:



Los objetivos de estas guías clínicas son mejorar y homogeneizar el manejo de las pacientes con cáncer de vulva. Las guías clínicas están destinadas para el uso de ginecólogos oncólogos, ginecólogos generales, cirujanos, patólogos, radioterapeutas, oncólogos médicos, médicos generales, equipos de curas paliativas, y cualquier profesional de la salud.

Estas guías clínicas son aplicables a pacientes mayores de 18 años, las cuáles presentan un carcinoma de células escamosas de vulva. Esta guía clínica no está dirigida a pacientes con otras histologías de cáncer de vulva. Se espera que cualquier clínico que dese consultar estas guías debe ser independiente del juicio clínico en el contexto de circunstancias clínicas individuales que determinen el cuidado o tratamiento del paciente.

Para garantizar que las recomendaciones realizadas en este documento se encuentran basadas en la evidencia, la literatura actual fue revisada y evaluada críticamente. Para ello, se llevó a cabo una revisión exhaustiva de los estudios publicados entre Enero de 1980 y Septiembre de 2015.

Las directrices fueron aceptadas si había suficiente evidencia de alto nivel científico y/o cuando había un importante consenso entre expertos. Por defecto, una recomendación clínica estándar es definida como un criterio clínico consensuada. Si una recomendación se considera aceptada, pero no se encuentra reconocida de forma unánime como una recomendación clínica estándar, se da indicación de que todavía se encuentra sujeto a discusión y/o evaluación.

Esta guía clínica tiene cinco niveles de recomendación (SIGN grading system¹):

- A Al menos un meta - análisis, revisión sistemática o ensayo randomizado controlado catalogados como 1 ++, y directamente aplicable a la población diana, o Un cuerpo de evidencia consistente en estudios catalogados como 1+, directamente aplicable a la población diana, y que demuestra consistencia de los resultados.
- B Un cuerpo de evidencia que incluya estudios calificados como 2 ++, directamente aplicable a la población diana, y que demuestren consistencia de los resultados; o Extrapolación de resultados de estudios calificados como 1 ++ o 1 +.
- C Un cuerpo de evidencia que incluya estudios catalogados como 2+, aplicado directamente a la población diana y que demuestren consistencia de los resultados; o Extrapolación de resultados desde estudios catalogados como 2 ++.
- D Nivel de evidencia 3 ó 4; o Extrapolación de resultados desde estudios catalogados como 2+.
- ✓ Recomendación de práctica clínica basada en la experiencia clínica del grupo de desarrollo de la guía clínica.

1++ meta - análisis de alta calidad, revisión sistemática de ensayos randomizados controlados, o ensayos randomizados controlados con bajo riesgo de sesgo; 1 + meta - análisis bien elaborados, revisión sistemática, o ensayos clínicos randomizados controlados con bajo riesgo de sesgo; 2 ++, alta calidad de revisión sistemática de caso - control o estudios de cohortes/alta calidad de caso - control o estudio de cohortes con bajo riesgo de factor de confusión o sesgo y alta probabilidad de relación causal; 2+ caso - control bien realizado o estudio de cohorte con un bajo riesgo de factor de confusión o sesgo y una probabilidad moderada de relación causal; 3 estudios no analíticos, por ejemplo, caso clínico, series de casos; 4 opinión de expertos.

¹ <http://www.sign.ac.uk/guidelines/fulltext/50/annexoldb.html>

TABLA DEL CONTENIDO

Estudio preoperatorio	8
Sistema de estadificación	8
Manejo quirúrgico	10
Procedimiento de detección del ganglio centinela	12
Radioterapia	13
Quimioradioterapia	14
Tratamiento sistémico	14
Tratamiento de enfermedad recurrente	15
Seguimiento	16



ESTUDIO PREOPERATORIO

- ✓ En una paciente con sospecha de cáncer de vulva, el diagnóstico debe realizarse mediante punch/biopsia incisional. Debe evitarse la biopsia escisional para el diagnóstico inicial, ya que podría obstruir para la correcta planificación del tratamiento.
- ✓ En pacientes con múltiples lesiones vulvares, todas las lesiones deben ser biopsiadas independientemente (con mapa de las lesiones).
- ✓ Todas las mujeres con cáncer de vulva deben ser remitidas a Centro de Ginecología Oncológica y tratadas por un equipo multidisciplinar de ginecología oncológica.

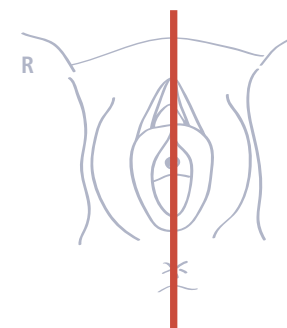
SISTEMA DE ESTADIFICACIÓN

- ✓ Cáncer de vulva debe ser estadificado según la clasificación FIGO y/o la clasificación del TNM.²

² En base a estas recomendaciones, el estadio avanzado de la enfermedad se define como T3 y/o N3 clínicos.

ESTUDIO PREOPERATORIO

- ✓ El estudio prequirúrgico debe incluir al menos, una documentación del examen clínico (tamaño de la lesión, distancia a la línea media/clítoris/ano/vagina/uretra y palpación de los ganglios linfáticos. Se recomienda foto o dibujo clínico (Figura inferior).



- ✓ Se recomienda evaluación de cérvix/vagina/ano.
- C** Previo a la biopsia selectiva del ganglio centinela; examen clínico y por imagen de las ingles (ya sea mediante ecografía, tomografía por emisión de positrones (PET - TC), tomografía computerizada (TC), o resonancia magnética (RMN)) son necesarios para identificar posibles metástasis linfáticas.
- ✓ Ganglios linfáticos sospechosos (por palpación y/o imagen) deben ser analizados mediante punción - aspiración de aguja fina (PAAF) o biopsia central cuando esto pueda modificar el tratamiento primario.
- ✓ Estadificación con TC tórax/adomen y pelvis se recomienda en aquellos casos donde la sospecha clínica, o confirmada (ganglionar) de enfermedad metastásica y/o estadio avanzado de la enfermedad.
- ✓ El informe anatómico - patológico de biopsia prequirúrgica, debe al menos incluir tipo histológico y profundidad de invasión.

MANEJO QUIRÚRGICO

Tratamiento local

C	Se recomienda escisión local radical.
✓	Considerar, además, la resección superficial de neoplasia intraepitelial vulvar diferenciada (d-VIN) además de la escisión radical local del tumor invasivo.
✓	En enfermedad multifocal invasiva, la escisión radical de cada lesión por separado podría considerarse. La vulvectomy podría ser necesaria en casos con invasión multifocal que surge en el contexto de una dermatosis vulvar extensa.
✓	El objetivo principal de la escisión es conseguir márgenes anatómo - patológicos libres, El margen quirúrgico recomendado es de al menos 1 cm. Es aceptable asumir márgenes cercanos cuando el tumor se encuentra cerca de estructuras de la línea media (clítoris, uretra y ano), y se desea la preservación de la función.
✓	Cuando la enfermedad invasiva se extiende a los márgenes quirúrgicos anatómo - patológicos del tumor primario, la re - escisión es el tratamiento de elección.
✓	El manejo óptimo de las áreas inguinales (linfadenectomía inguino - femoral completa o exéresis aislada) para ganglios linfáticos aumentados de tamaño para confirmar enfermedad ganglionar metastásica permanece sin definir.

Tratamiento inguinal

C	El tratamiento inguinal debe realizarse para tumores > pT1a.
B	Para tumores unifocales < 4 cm sin ganglios linfáticos inguinales sospechosos por examen clínico y de imagen (cualquier modalidad) se recomienda la detección del ganglio centinela.
C	Para tumores ≥ 4 cm y/o enfermedad multifocal invasiva, se recomienda linfadenectomía inguinofemoral mediante incisiones separadas. En tumores laterales (límite medial > 1 cm de la línea media), se recomienda linfadenectomía inguinofemoral ipsilateral. La linfadenectomía inguinofemoral contralateral podría realizarse cuando los ganglios linfáticos ipsilaterales muestren enfermedad metastásica.
D	Si la linfadenectomía se encuentra indicada, se deben extirpar ganglios linfáticos femorales superficiales y profundos.
C	Se recomienda la preservación de la vena safena.
✓	El manejo óptimo de la ingle (linfadenectomía inguinofemoral completa o exéresis aislada) para ganglios linfáticos aumentados de tamaño para confirmar la enfermedad ganglionar metastásica permanece sin definir.
✓	En aquellos casos con ganglios linfáticos pélvicos aumentados de tamaño (> 2 cm) su exéresis debe ser considerada.

Cirugía reconstructiva

✓	Se requiere la disponibilidad de habilidades quirúrgicas reconstructivas como parte del equipo multidisciplinar en las etapas iniciales y avanzadas de la enfermedad.
---	---

PROCEDIMIENTO DE DETECCIÓN DEL GANGLIO CENTINELA

B	La detección del ganglio centinela se recomienda en pacientes con cáncer unifocal < 4 cm, sin ganglios linfáticos inguinales sospechosos.
B	Uso de trazador radioactivo es obligatorio, uso de colorante azul es opcional.
C	Se aconseja que la linfoscintigrafía se encuentre disponible prequirúrgicamente para identificar localización y número de ganglios linfáticos centinela.
C	Evaluación intraquirúrgica y/o sección congelada del ganglio centinela puede ser realizado con el objetivo de evitar un procedimiento quirúrgico en un segundo tiempo. Se recomienda precaución por el incremento de riesgo de pérdida de micrometástasis en la anatomía patológica definitiva consecuencia de la pérdida de tejido por la sección congelada del ganglio.
✓	Cuando no se detecta ganglio centinela (fallo del método) se debe realizar una linfadenectomía inguinofemoral.
C	Cuando se identifica metástasis en el ganglio centinela (cualquier tamaño): se debe realizar la linfadenectomía inguinofemoral de la ingle con la metástasis del ganglio centinela.
✓	Para tumores que afectan la línea media: la detección bilateral del ganglio centinela es obligatoria. En aquellos casos en que sólo se detecta ganglio centinela unilateral, se debe realizar la linfadenectomía inguinofemoral de la ingle contralateral.
C	La evaluación anatómico - patológica del ganglio centinela debe incluir secciones, al menos cada 200 µm. Si la H-E es negativa, debe realizarse estudio inmunohistoquímico.

RADIOTERAPIA

✓	Radioterapia adyuvante debe iniciarse tan pronto como sea posible, preferiblemente dentro de las 6 semanas tras el tratamiento quirúrgico.
✓	Cuando la enfermedad invasiva se extiende a los márgenes quirúrgicos anatómico - patológicos del tumor primario, y no es posible la ampliación quirúrgica, debe realizarse radioterapia postoperatoria.
✓	En caso de márgenes cercanos, pero libres tras estudio anatómico - patológico, la radioterapia vulvar postquirúrgica podría considerarse para reducir la frecuencia de recurrencia local. No hay consenso sobre el límite de distancia a partir del cual debe recomendarse radioterapia adyuvante.
B	Radioterapia postquirúrgica de la ingle se recomienda en aquellos casos con > 1 ganglio linfático metastásico y/o presencia de afectación extracapsular del ganglio linfático.
✓	Radioterapia adyuvante para afectación metastásica ganglionar inguinal debe incluir el área inguinal ipsilateral, ganglios linfático pélvicos no sospechosos por imagen, y la parte distal de los ganglios ilíacos con límite superior a nivel de la bifurcación de la arteria iliaca común.
C	Basado en la evidencia de otros cánceres escamosos como el cervical, cabeza y cuello, y el cáncer anal, la suma de quimioterapia concomitante radiosensibilizadora para la adyuvancia con radioterapia debe ser considerada.

QUIMIORADIOTERAPIA

- C Quimioradioterapia definitiva (con irradiación en escalada de dosis) es el tratamiento de elección en pacientes con enfermedad irresecable.
- C En estadio avanzado de la enfermedad, la quimioradioterapia neoadyuvante debe ser considerada para evitar una cirugía exenterativa.
- C Se recomienda la quimioterapia radiosensibilizante, preferiblemente con cisplatino semanal.

TRATAMIENTO SISTÉMICO

- D Los datos en cáncer de vulva son insuficientes para recomendar un esquema preferible de tratamiento paliativo.

TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD RECURRENTE

Tratamiento de la recurrencia vulvar

- ✓ Se recomienda la escisión radical local.
- ✓ Para recurrencia vulvar con profundidad de invasión > 1 mm y estudio mediante ganglio cantinela previo, la linfadenectomía inguinofemoral debe ser realizada.
- ✓ Las indicaciones para radioterapia postquirúrgica son comparable a las indicadas para el tratamiento primario.

Tratamiento de la recurrencia inguinal

- ✓ Se recomienda la re - estadificación mediante TC (o PET-TC) de tórax/abdomen/pelvis.
- ✓ El tratamiento de elección es la escisión radical cuando sea posible, seguido por radioterapia postquirúrgica en aquellos pacientes sin radiación previa.
- ✓ Basado en la evidencia de otros cánceres de células escamosas, como cervical y cáncer anal, la adición de quimioterapia radiosensibilizante a la radioterapia postquirúrgica debe ser considerado.
- ✓ Tratamiento radical con quimioradioterapia cuando el tratamiento quirúrgico no es posible.

Tratamiento de metástasis a distancia

- ✓ Tratamiento sistémico (paliativo) podría ser considerado en pacientes de forma individual (ver tratamiento sistémico).



ESGO Office
7, Rue François-Versonnex
1211 Geneva 6, Switzerland
Email: adminoffice@esgomail.org
www.esgo.org