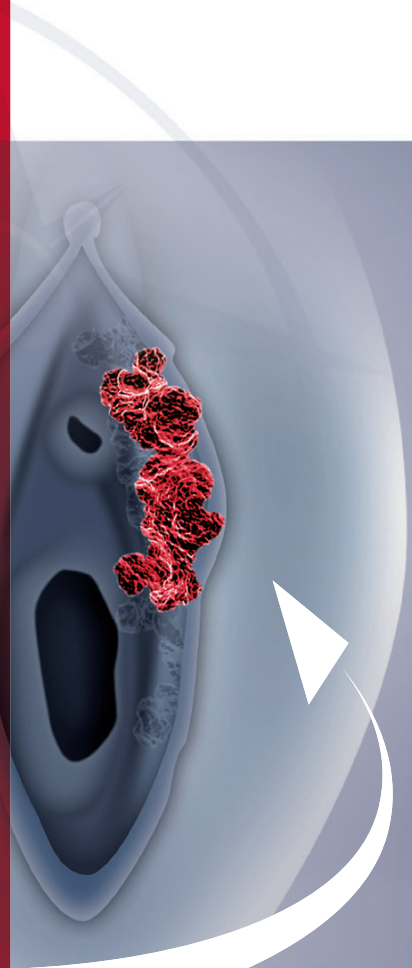


**РАК
ВУЛЬВЫ**
КАРМАННЫЙ
СПРАВОЧНИК





КАРМАННЫЙ СПРАВОЧНИК РАК ВУЛЬВЫ

основан на

Рекомендациях ESGO
по лечению больных раком вульвы

Адаптировано и одобрено RSGO



RSGO

ОБЩЕСТВО
ОНКОЛОГОВ-ГИНЕКОЛОГОВ

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 выражает глубокую благодарность интернациональной группе экспертов, принимавших участие в разработке рекомендаций по хирургическому лечению рака яичника. ESGO крайне признательно 66 международным рецензентам за их участие (список рецензентов доступен на веб-сайте ESGO).

ESGO также выражает искреннюю благодарность Национальному Институту Рака (Франция) за финансирование данной работы.

ФИО	Специальность	Место работы
Ate van der Zee	Онкогинеколог	University Medical Center, Groningen (Netherlands)
Maaïke Oonk	Онкогинеколог	University Medical Center, Groningen (Netherlands)
François Planchamp	Методист	Institut Bergonie, Bordeaux (France)
Peter Baldwin	Онкогинеколог	Addenbrooke's Hospital, Cambridge (United Kingdom)
Mariusz Bidzinski	Онкогинеколог	Holycross Oncology Center, Kielce (Poland)
Mats Brännström	Онкогинеколог	University of Gothenburg, Gothenburg (Sweden)
Fabio Landoni	Онкогинеколог	European Institute of Oncology, Milan (Italy)
Sven Mahner	Онкогинеколог	Ludwig Maximilian University of Munich, Munich (Germany)
Sergio Martinez	Онкогинеколог	Hospital Clinic of Barcelona, Barcelona (Spain)
Umesh Mahantshetty	Радиотерапевт	Tata Memorial Hospital, Mumbai (India)
Mansoor Mirza	Медицинский онколог	Finsen Centre, Rigshospitalet, Copenhagen (Denmark)
Cordula Petersen	Радиотерапевт	University Medical Center Hamburg, Hamburg (Germany)
Sigrid Regauer	Патолог	Medical University of Graz, Graz (Austria)
Lukas Rob	Онкогинеколог	Charles University, Prague (Czech Republic)
Roman Rouzier	Хирург	Pierre and Marie Curie University, Paris (France)
Elena Ulrikh	Онкогинеколог	N.N. Petrov Research Institute of Oncology, St. Petersburg (Russia)
Jacobus van der Velden	Онкогинеколог	Academic Medical Center, Amsterdam (Netherlands)
Ignace Vergotte	Онкогинеколог	University Hospital Leuven, Leuven (Belgium)
Linn Woelber	Онкогинеколог	University Medical Center Hamburg, Hamburg (Germany)

ESGO также выражает благодарность Российскому обществу гинекологов-онкологов RSGO за адаптированный перевод и публикацию:

Адель Федоровна Урманчеева	Онкогинеколог	ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н.Петрова» (Россия, Санкт-Петербург)
Игорь Викторович Берлев	Онкогинеколог	ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н.Петрова» (Россия, Санкт-Петербург)
Елена Александровна Ульрих	Онкогинеколог	ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н.Петрова» (Россия, Санкт-Петербург)
Анна Александровна Сидорук	Онкогинеколог	ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н.Петрова» (Россия, Санкт-Петербург)
Евгения Георгиевна Бежанова	Онкогинеколог	ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н.Петрова» (Россия, Санкт-Петербург)

Европейское общество Онкогинекологов (ESGO) разработало рекомендации, освещающие диагностику, предоперационное обследование, принципы хирургического лечения (вмешательства в зоне первичной опухоли, вмешательства в зоне регионарного метастазирования, реконструктивные хирургические вмешательства), методика биопсии сигнальных лимфатических узлов, лучевая терапия, химиолучевая терапия, системное лечение, лечение рецидивов заболевания (локальный рецидив, локорегиональный рецидив, отдаленные метастазы). Также в рекомендациях освещены вопросы наблюдения больных раком вульвы..

Процесс разработки рекомендации состоял из 5 этапов:



Основной задачей рекомендаций является создание единого подхода к лечению больных раком вульвы. Рекомендации разработаны для работы онкогинекологов, гинекологов, хирургов, патоморфологов, радиотерапевтов, химиотерапевтов и онкологов. Также данные рекомендации могут быть использованы в работе врачей общей практики, групп по паллиативной помощи и других медицинских работников.

В рекомендациях освещены вопросы диагностики и лечения больных в возрасте старше 18 лет с установленным диагнозом плоскоклеточного рака вульвы.

Рекомендации основаны на принципах доказательной медицины. Выполнен комплексный анализ литературы за период с января 1980 года по сентябрь 2015 года.

Положения включались в рекомендации в случае высокого уровня доказательности и/или при достижении консенсуса среди экспертов. По умолчанию, рекомендации являются стандартом лечения больных. В случае, если положение о подходе к лечению является приемлемым, но единогласно не признано в качестве стандарта лечения, в рекомендациях указано, что данный подход к лечению по-прежнему обсуждается и/или оценивается

В основе рекомендаций – 5 уровней доказательности в соответствии с критерием SIGN:

- A** Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ оцененное как 1 ++ с очень низкой вероятностью систематической ошибки; или набор фактических данных, включая исследования, оцененные как 1+, с очень низкой вероятностью систематической ошибки

- B** Набор фактических данных, включая исследования, рассчитанные как 2 ++; или экстраполированные данные из исследований, оцененных как 1 ++ или 1+

- C** Набор фактических данных, включая исследования, оцененные как 2+; или экстраполированные данные из исследований, оцененных как 2 ++

- D** Уровень доказательности 3 или 4; или экстраполированные данные из исследований, оцененных как 2+

- ✓ Рекомендации, основанные на клиническом опыте группы экспертов

*1++ высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью систематической ошибки; 1+ мета-анализы, систематические обзоры, РКИ с невысокой вероятностью систематической ошибки; 2++ высококачественный мета-анализ исследований типа «случай-контроль» или когортный анализ/ высококачественные исследования типа «случай-контроль» или когортные исследования с очень низкой вероятностью систематических ошибок; 2+ хорошо организованные исследования типа «случай-контроль» или когортные исследования с невысокой вероятностью систематических ошибок; 3 неконтролируемые исследования, описание отдельных случаев, либо серии случаев; 4 мнение экспертов.

СОДЕРЖАНИЕ

Предоперационное обследование	8
Система стадирования	8
Хирургическое лечение	10
Определение сигнального лимфатического узла.....	12
Лучевая терапия.....	13
Химиолучевая терапия	14
Системное лечение	14
Лечение рецидивов заболевания.....	15
Наблюдение	16

ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- ✓ У всех больных с подозрением на рак вульвы, диагноз должен быть подтвержден морфологически. Для установления первичного диагноза следует избегать эксцизионной биопсии, поскольку это может препятствовать планированию лечения.
- ✓ При наличии множественных очагов поражения вульвы, необходимо выполнять биопсию каждого участка отдельно (с четким документальным отображением поражений)
- ✓ Все больные раком вульвы должны быть направлены в онкогинекологический центр (ГОС). Лечение должно проводиться мультидисциплинарной онкогинекологической группой.

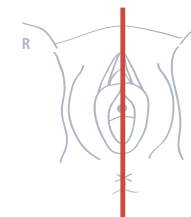
СИСТЕМА СТАДИРОВАНИЯ

- ✓ Стадирование рака вульвы должно осуществляться в соответствии с классификацией международной федерацией акушеров и гинекологов (FIGO) и/или согласно классификации злокачественных опухолей TNM *

*Во всех этих рекомендациях, распространенные стадии заболевания определяются как клиническая T3 и/или N3

ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- ✓ Предоперационное обследование должно по меньшей мере включать четкую документацию клинического обследования (определения размеров опухоли, расстояния до срединной линии/клитора/анального кольца/вагина/уретры и пальпацию лимфатических узлов). Рекомендованный рисунок схематичного изображения опухолевого поражения приведен ниже.



- ✓ Рекомендовано исследование шейки матки/вагина/ануса
- С Перед проведением биопсии сигнальных лимфатических узлов для выявления подозрительных в отношении метастатического поражения лимфатических узлов должно быть выполнено клиническое обследование паховых областей, а также обследование с помощью лучевых методов диагностики (или ультразвуковое исследование (УЗИ), или компьютерная томография (КТ), или позитронно-эмиссионная компьютерная томография (ПЭТ-КТ), или магнитно-резонансная томография (МРТ).
- ✓ При подозрении на метастатическое поражение лимфатических узлов (при пальпации и/или с помощью лучевых методов диагностики) должна быть проведена тонкоигольная биопсия лимфатического узла или core-биопсия (в случае, если это повлияет на тактику лечения).
- ✓ При подозрении или наличии подтвержденных метастазов в лимфатических узлах и/или при распространенных стадиях заболевания, рекомендовано проведение КТ органов грудной клетки/ органов брюшной полости и малого таза.
- ✓ Заключение гистологического исследования предоперационного биоптата должно по меньшей мере включать гистологический тип и глубину инвазии опухоли.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Локальное лечение

C	Рекомендовано радикальное иссечение
✓	Рассматривается дополнительное более поверхностное иссечение участков дифференцированной вульварной интраэпителиальной неоплазии (d-VIN) в дополнении к радикальному локальному иссечению инвазивной опухоли.
✓	При мультифокальном инвазивном процессе, можно рассматривать удаление каждого из поражений отдельно. Показаниями к вульвэктомии может быть мультифокальное поражение, возникающее на фоне обширного дерматоза вульвы
✓	Целью иссечения является получение свободных от опухоли краев резекции. Расстояние от визуально определяемого края опухоли до латерального края резекции должно составлять не менее 1 см. Меньшее расстояние до латерального края резекции допустимо в случае близкого расположения опухоли к срединным структурам (клитору, уретре, анальному кольцу) и в случае сохранения их функции.
✓	В случае наличия инвазивной опухоли в краях резекции, методом выбора является повторное иссечение.
✓	Оптимальный объем вмешательства в паховой области при увеличенных, доказанно метастатических лимфоузлах, остается обсуждаемым: тотальная пахово-бедренная лимфаденэктомия либо только изолированное удаление

Паховые области

C	Хирургические вмешательства в паховой области должны проводиться при опухолях > pT1a.
B	Для однофокальных опухолей < 4 см без подозрительных паховых лимфатических узлов по данным клинического обследования и методов лучевой диагностики (любого из них) рекомендовано определение сигнального лимфатического узла.
C	Для опухолей >4 см и/или в случае мультифокальной инвазии опухоли рекомендовано проведение двусторонней пахово-бедренной лимфаденэктомии из отдельных разрезов. При латеральных опухолях (медиальная граница >1 см от средней линии), рекомендована пахово-бедренная лимфаденэктомия со стороны поражения.
D	Контралатеральная пахово-бедренная лимфаденэктомия может быть выполнена при наличии метастазов в лимфатических узлах со стороны поражения.
C	При проведении лимфаденэктомии поверхностные и глубокие бедренные лимфатические узлы должны быть удалены.
	Рекомендовано сохранение подкожной вены.
✓	Больные с распространенными стадиями должны быть обсуждены на мультидисциплинарном заседании для определения оптимального метода и возможностей лечения.
✓	При наличии увеличенных (> 2 см) тазовых лимфатических узлов, они должны быть удалены.

Реконструктивная хирургия

✓	Проведение реконструктивных хирургических вмешательств является частью мультидисциплинарного подхода и необходимо как при ранних, так и при поздних стадиях заболевания.
---	--

ОПРЕДЕЛЕНИЕ СИГНАЛЬНОГО ЛИМФАТИЧЕСКОГО УЗЛА

В	Определение сигнального лимфатического узла рекомендовано больным с однофокальной опухолью <4 см, без наличия подозрительных паховых лимфатических узлов.
В	Использование радиоизотопа является обязательным; использование синих красителей является оптимальным.
С	Рекомендовано использовать лимфосцинтиграмму для облегчения предоперационной идентификации, расположения и определения числа сигнальных лимфатических узлов.
С	Интраоперационная оценка и/или срочное гистологическое исследование сигнального лимфатического узла может быть проведена для предотвращения повторного хирургического вмешательства. Предостережение оправдано в связи с увеличенным риском. Надежность срочного гистологического исследования вызывает опасения в связи с повышенным риском гиподиагностики микрометастазов при окончательном гистологическом исследовании, связанным с потерей ткани, возникающей в результате выполнения замороженных срезов.
✓	В случаях, когда сигнальный лимфатический узел не может быть определен (неудача метода), должна быть проведена пахово-бедренная лимфаденэктомия.
С	При наличии метастаза в сигнальном лимфатическом узле (любого размера) необходимо проведение пахово-бедренной лимфаденэктомии.
✓	При опухолевых поражениях, вовлекающих среднюю линию, обязательным является двустороннее определение сигнальных лимфатических узлов. В случае успешного определения сигнального лимфатического узла лишь с одной стороны, должна быть выполнена пахово-бедренная лимфаденэктомия с противоположной стороны.
С	Гистологическое исследование сигнального лимфатического узла должно включать серийные срезы толщиной не менее 200 мкм. При отсутствии метастазов в срезах, окрашенных гематоксилином-эозином, должно быть проведено иммуногистохимическое исследование.

ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

✓	Адьювантную лучевую терапию необходимо начинать как можно раньше, предпочтительно в течение 6 недель после хирургического лечения.
✓	В случае положительных краев резекции первичной опухоли и отсутствии условий для проведения повторного хирургического вмешательства, должна проводиться послеоперационная лучевая терапия.
✓	При небольшом расстоянии опухоли до латерального края резекции, но негативном крае резекции, с целью снижения рисков локальных рецидивов, должна проводиться послеоперационная лучевая терапия. В настоящее время нет единого мнения в отношении предела расстояния, меньше которого должна проводиться адьювантная лучевая терапия.
В	Проведение послеоперационной лучевой терапии на паховую область рекомендовано при наличии > 1 метастатически измененного лимфатического узла и/или при наличии экстракапсулярного роста лимфатического узла.
✓	Адьювантная лучевая терапия при метастатическом поражении паховых лимфатических узлов должна включать паховую область (на стороне пораженного лимфатического узла) и в случае негативных тазовых лимфатических узлов по данным лучевых методов диагностики, дистальную часть подвздошных лимфатических узлов с верхней границей в области бифуркации общей подвздошной артерии.
С	На основании данных лечения других плоскоклеточных опухолей (шейки матки, головы и шеи, анального канала) при проведении адьювантной лучевой терапии, с целью радиосенсибилизации должна проводиться химиотерапия.

ХИМИЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

- C** Химиолучевая терапия (с эскалацией доз облучения) как самостоятельный метод лечения является методом выбора для больных с нерезектабельной опухолью.
- C** При распространенных стадиях заболевания во избежание экзентеративных операций может рассматриваться химиотерапия.
- C** В качестве радиосенсибилизирующей химиотерапии предпочтительно еженедельное введение цисплатина.

СИСТЕМНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- D** Для рекомендации предпочтительных режимов паллиативной терапии у больных раком вульвы недостаточно данных.

ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВОВ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Лечение рецидива в области первичной опухоли

- ✓ Рекомендовано локальное удаление рецидива.
- ✓ Для рецидива рака вульвы с глубиной инвазии >1 мм и предшествующим лечением, включавшим только биопсию сигнального лимфатического узла, должна проводиться пахово-бедренная лимфаденэктомия.
- ✓ Показания к проведению послеоперационной лучевой терапии те же, что и при первичном лечении.

Лечение рецидива паховой области

- ✓ Рекомендовано рестадирование с помощью КТ (ПЭТ-КТ) органов грудной клетки/брюшной полости/малого таза.
- ✓ При возможности, предпочтительным является радикальное удаление рецидива с последующим проведением послеоперационной лучевой терапии (у больных без предшествующей лучевой терапии)
- ✓ На основании данных лечения других плоскоклеточных опухолей (шейки матки, анального канала) при проведении адъювантной лучевой терапии, с целью радиосенсибилизации должна проводиться химиотерапия.
- ✓ При отсутствии условий для хирургического лечения - проведение химиолучевой терапии по радикальной программе в качестве самостоятельного метода лечения.

Лечение отдаленных метастазов

- ✓ Системная (паллиативная) терапия может рассматриваться в индивидуальном порядке (см. системную терапию).

НАБЛЮДЕНИЕ

- ✓ Оптимальные сроки наблюдения за больными раком вульвы не определены.
 - ✓ После первичного хирургического лечения, предложены следующие сроки наблюдения:
 - Первое посещение - 6-8 недель после операции;
 - В течение первых 2-х лет – каждые 3-4 месяца;
 - Третий и четвертый год – дважды в год;
 - Впоследствии, длительное наблюдение, главным образом, при предрасполагающих факторах рецидива рака вульвы.

Наблюдение после хирургического лечения должно включать клиническое обследование вульвы и паховых областей*

 - ✓ После химиолучевой/лучевой терапии предложены следующие сроки наблюдения:
 - Первый визит – 10-12 недель после окончания химиолучевой/лучевой терапии;
 - В течение первых двух лет – каждые 3-4 месяца;
 - Третий и четвертый год – дважды в год;
 - Впоследствии, длительное наблюдение, главным образом, при предрасполагающих факторах рецидива рака вульвы.
- При первом обращении, спустя 10-12 недель после окончания химиолучевой/лучевой терапии, рекомендовано проведение КТ или ПЭТ-КТ для подтверждения полного регресса опухоли.

*Во всех этих рекомендациях, распространенные стадии заболевания определяются как клиническая T3 и/или N3.

NOTES



A series of horizontal lines for taking notes, with a decorative graphic in the background.

NOTES



[Access the full ESGO Guidelines](#)



© 2018 European Society of Gynaecological Oncology

All rights reserved. No part of this book can be reprinted, reproduced, transmitted or utilised in any form by any electronic, mechanical, or other means, now known or hereafter invented, including photocopying, microfilming, and recording, or any information storage or retrieval system, without written permissions of ESGO.

Reasonable efforts have been made to publish reliable data and information, but the authors and publisher cannot assume responsibility for the validity of all materials or for the consequences of their use, and the ultimate responsibility rests with the prescribing physician.



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