

GUIDELINE DE BOLSO CÂNCER 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 Câncer. International Journal of Gynecological Câncer, 27(4), 832-837. DOI: 10.1097/IGC.0000000000000975



ÍNDICE

INVESTIGAÇÃO PRÉ OPERATÓRIA INVESTIGATIONS	5
ESTADIAMENTO	5
INVESTIGAÇÃO PRÉ OPERATÓRIA	6
TRATAMENTO CIRÚRGICO	7
BIOPSIA DO LINFONODO SENTINELA	8
RADIOTERAPIA	9
QUIMIORRADIOTERAPIA	9
TRATAMENTO SISTÊMICO	9
TRATAMENTO DA DOENÇA RECORRENTE	10
SEGUIMENTO	11

A Sociedade Europeia de Ginecologia Oncologica (ESGO) desenvolveu diretrizes para o diagnóstico e encaminhamento, investigações pré-operatórias, manejo cirúrgico (tratamento local, tratamento inguinal, cirurgia reconstrutiva), procedimentos de linfonodos sentinela, radioterapia, quimiorradiação, tratamento sistêmico, tratamento da doença recorrente (recorrência vulvar, recorrência inguinal, metástases à distância) e seguimento para pacientes com câncer de vulva.

Um processo de desenvolvimento em cinco etapas foi seguido:



Os objetivos destas diretrizes são melhorar e homogeneizar o manejo das pacientes com câncer de vulva. As diretrizes destinam-se a ser utilizadas por oncologistas ginecológicos, ginecologistas gerais, cirurgiões, patologistas, radioterapeutas, oncologistas clínicos, clínicos gerais, equipes de cuidados paliativos e profissionais de saúde relacionados.

Estas diretrizes aplicam-se a adultos com idade maior de 18 anos que tenham carcinoma de células escamosas da vulva. Essas diretrizes não abordam pacientes com outras histologias de câncer vulvar. É esperado que qualquer médico, procurando aplicar ou consultar este guideline, use julgamento médico independente no contexto clínico individual para determinar qualquer tratamento ou cuidado a pacientes.

Para garantir que as afirmações feitas neste documento sejam baseadas em evidências, a literatura corrente foi revisada e avaliada criticamente. Uma revisão abrangente da literatura dos estudos publicados entre janeiro de 1980 e setembro de 2015 foi realizada.

As diretrizes foram mantidas quando apoiadas por evidências científicas suficientes de alto nível e / ou quando um grande consenso entre os experts foi obtido. Por definição, uma diretriz é a abordagem clínica padrão. Se uma abordagem é julgada aceitável, mas não é unanimemente reconhecida como abordagem clínica padrão, indica-se que ainda está sujeito a discussão e / ou avaliação.

Essas diretrizes possuem cinco classificações de “força de orientação” diferentes (SIGN grading system¹).

-
- A** Pelo menos uma meta-análise, revisão sistemática ou estudo clínico randomizado controlado (ECR) classificado como 1 ++ e diretamente aplicável à população-alvo; ou
- Um conjunto de evidências, consistindo principalmente em estudos classificados como 1+, diretamente aplicáveis à população-alvo, e com consistência geral de resultados.
-
- B** Um conjunto de evidências, incluindo estudos classificados como 2 ++, diretamente aplicáveis à população-alvo, e com consistência geral de resultados; ou
- Evidências extrapoladas de estudos classificados como 1 ++ ou 1+.
-
- C** Um conjunto de evidências, incluindo estudos classificados como 2+, diretamente aplicáveis à população-alvo e com consistência geral de resultados; ou
- Evidência extrapolada de estudos classificados como 2 ++.
-
- D** Evidência de nível 3 ou 4; ou
- Evidências extrapoladas de estudos classificados como 2+.
-
- ✓ Melhores práticas recomendadas com base na experiência clínica do grupo de desenvolvimento do guideline.
-

1++ Metanálises de alta qualidade, revisões sistemáticas de ensaios clínicos controlados randomizados (ECR) ou ECRs com muito baixo risco de viés; 2++ revisões sistemáticas de alta qualidade de estudos de caso-controle ou estudos de coorte / caso-controle de alta qualidade ou estudos de coorte com um risco muito baixo de confusão ou viés e uma alta probabilidade de que o relacionamento seja causal; 2+ estudos bem conduzidos de caso-controle ou de coorte com baixo risco de confusão ou viés e uma probabilidade moderada de que o relacionamento seja causal; 2+ estudos não analíticos, por exemplo, relatos de casos, séries de casos; 4 opinião de especialistas.

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

INVESTIGAÇÃO PRÉ OPERATÓRIA INVESTIGATIONS



Paciente com suspeita de câncer de vulva, o diagnóstico deve ser estabelecido por "punch" ou biópsia incisional. Biópsia excisional deve ser evitada, pois pode alterar o planejamento do tratamento definitivo.



Em pacientes com múltiplas lesões vulvares, todas devem ser biopsiadas separadamente (e documentar claramente os locais)



Todas as pacientes com câncer de vulva devem ser encaminhadas para um Centro de Oncologia Ginecológica (GOC) e tratadas por um time multidisciplinar de oncoginecologistas.

ESTADIAMENTO

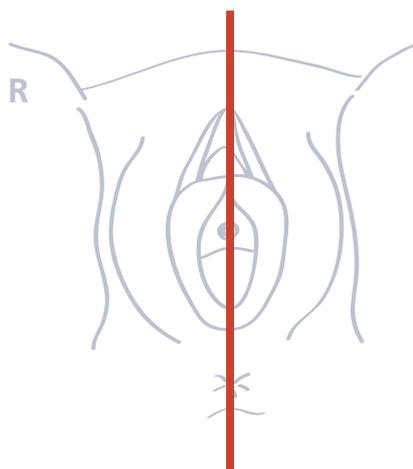


Câncer de vulva deve ser estadiado de acordo com classificação da FIGO e/ou TNM.

INVESTIGAÇÃO PRÉ OPERATÓRIA



Deve ser incluído no pré operatório, ao menos, a documentação precisa do exame físico (tamanho da lesão, distância da linha média/clitóris/ânus/vagina/uretra e a palpação dos linfonodos). É aconselhável utilizar a imagem ou desenho (veja abaixo).



Recomendado a avaliação do colo de útero/vagina/ânus.



Os exames físicos e de imagem da região inguinal devem ser realizados antes da biópsia do linfonodo sentinela para identificar as possíveis metástases linfonodais (Ultrassom, tomografia computadorizada (CT), tomografia com emissão de positron (PET-CT) ou ressonância magnética (MRI).



Linfonodos suspeitos (na palpação e/ou na imagem) devem ser analisados por punção de agulha fina (FNA), ou por core biopsy quando este resultado for alterar o tratamento primário.



A realização de CT de tórax/abdomen e pelve é recomendada quando há lesão linfonodal suspeita ou comprovada e/ou doença em estágio avançado.



O relatório da patologia deve conter ao menos o tipo histológico e a profundidade de invasão.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

Tratamento Local

C

Excisão local radical é recomendada.

✓

Considerar associar ressecção superficial de neoplasia intra-epitelial vulvar diferenciada (d-VIN) em complement da excisão local radical dos tumores invasivos.

✓

Em doença invasive multifocal, a excisão radical de cada uma delas separadamente pode ser considerada. Vulvectomy pode ser necessária em casos com invasão multifocal originada de dermatose vulvar extensa.

✓

O objetivo da excisão é obter margens de ressecção livres de neoplasia. É recomendado margens de ressecção com pelo menos 1 cm. É aceitável margens de ressecção menores quando o tumor está próximo das estruturas da linha média (clitóris, uretra e anus), e se deseja preservar a suas funções.

✓

Quando as margens de ressecção estão comprometidas pelo tumor primario, a re-excisão é o tratamento de escolha.

✓

O tratamento ótimo dos linfonodos (linfadenectomia inguinofemoral ou ressecção isolada do linfonodo) para linfonodos aumentados ou comprovadamente metastaticos permanece a definir.

Tratamento Linfonodal

C

O tratamento dos linfonodos deve ser realizado para todos os tumores maiores que pT1a.

B

Para tumores unifocais < 4 cm sem linfonodos inguinais suspeitos ao exame clínico ou de imagem (qualquer tipo de exame de imagem), é recomendada a realização de pesquisa de linfonodo sentinela.

C

Para tumores ≥ 4 cm e/ou em caso de doença multifocal invasiva, é recomendada a linfadenectomia inguinofemoral bilateral com incisões separadas. Em tumors laterais (distancia > 1 cm da linha media) linfadenectomia inguinofemoral ipsilateral deve ser realizada. A linfadenectomia contralateral deverá ser realizada quando houver comprometimento metastático dos linfonodos ipsilateral.

D

Quando indicada a linfadenectomia, devem ser retirados os linfonodos femorais superficiais e profundos.

C

Preservação da veia safena é recomendada.

✓

O tratamento ótimo dos linfonodos (linfadenectomia inguinofemoral ou ressecção isolada do linfonodo) para linfonodos aumentados ou comprovadamente metastaticos permanece a definir.

✓

Quando são identificados linfonodos pélvicos aumentados (> 2 cm), sua remoção deve ser considerada.

Cirurgia Reconstructiva



Disponibilizar cirurgia reconstructiva como parte da equipe multidisciplinar é necessária tanto na doença inicial como na doença avançada.

BIOPSIA DO LINFONODO SENTINELA

B

A biopsia do linfonodo sentinela é recomendado em pacientes com tumores unifocais <4 cm, sem linfonodos inguinais suspeitos

B

O uso do marcador radioativo é obrigatório; O uso de corante azul é opcional.

C

A linfocintilografia é aconselhada para permitir a identificação pré-operatória, localização e número de linfonodos sentinela.

C

A avaliação intra-operatória e/ou congelação do linfonodo sentinela podem ser realizados na tentativa de prevenir um segundo procedimento cirúrgico. É preciso cautela devido ao aumento do risco de não identificação de micrometástases na patologia final devido à perda de tecido decorrente do processamento para a avaliação na congelação.



Quando um linfonodo sentinela não é encontrado (falha do método), a linfadenectomia inguino-femoral deve ser realizada.

C

Quando doença metastática é identificada no linfonodo sentinela (qualquer tamanho) a linfadenectomia inguino-femoral na virilha com o linfonodo sentinela metastático deve ser realizada.



Para tumores envolvendo a linha média a detecção bilateral de linfonodos sentinela é obrigatória. Quando apenas a detecção unilateral do linfonodo sentinela é conseguida, uma linfadenectomia inguino-femoral na virilha contralateral deve ser realizada.

C

A avaliação patológica dos linfonodos sentinela deve incluir a seção seriada a cada 200 µm, pelo menos. Se os cortes de H&E forem negativos, imuno-histoquímica deve ser realizada.

RADIOTERAPIA



A radioterapia adjuvante deverá ser iniciada o quanto antes, preferivelmente dentro de 6 semanas da abordagem cirúrgica.



Se houver comprometimento de margens na avaliação anatomopatológica da peça cirúrgica e não sendo possível nova ressecção, radioterapia adjuvante deve ser indicada.



Nos casos de margens livres porém exíguas, pode-se considerar a radioterapia adjuvante visando diminuir recorrências locais. Não há consenso sobre o tamanho mínimo de margens na qual se basearia para recomendar o uso da radioterapia adjuvante.

B

A radioterapia pós operatória em drenagem inguinal é recomendada se > 1 linfonodo metastático e /ou presença de extravazamento extracapsular.



A radioterapia adjuvante para casos com linfonodos metastático inguinal deve incluir a região inguinal ipsilateral e os linfonodos pélvicos mesmo que não suspeitos em imagem, a parte distal dos linfonodos ilíacos com o limite superior na bifurcação da artéria ilíaca comum.

C

Baseado em evidências de outros tumores de células escamosas como colo uterino, cabeça e pescoço e canal anal, a adição de quimioterapia concomitante radiosensibilizante à radioterapia adjuvante deve ser considerada.

QUIMIORRADIOTERAPIA

C

Quimiorradioterapia definitiva (com escalonamento de dose pela radioterapia) é o tratamento de escolha em pacientes com doença irrecutível.

C

Em doença com estágio avançado, deve ser considerada quimiorradioterapia neoadjuvante com intuito de evitar a exenteração cirúrgica.

C

Recomenda-se quimioterapia radiosensibilizante a base de cisplatina semanal.

TRATAMENTO SISTÊMICO

D

Não existem dados suficientes em Câncer de Vulva para recomendação de esquema de tratamento preferível no cenário paliativo.

TRATAMENTO DA DOENÇA RECORRENTE

Tratamento da recorrência vulvar

- ✓ Recomenda-se excisão local radical.
- ✓ Para a recorrência vulvar com profundidade de invasão > 1mm e apenas a remoção do linfonodo sentinela previa, a linfadenectomia inguinofemoral deverá ser realizada.
- ✓ As indicações para radioterapia pós operatória são comparáveis as do tratamento da doença primária.

Tratamento da recorrência em virilha

- ✓ Recomenda-se reestadiamento com TC (ou PET-TC) do tórax/abdomen/pelve.
- ✓ O tratamento preferencial é excisão radical quando possível, seguido de radioterapia pós operatória para os pacientes que não receberam radioterapia previamente.
- ✓ Com base em evidências de outros cânceres com células escamosas, como o câncer cervical e de canal anal, a adição de quimioterapia radiosensibilizante concomitante a radioterapia pós operatória deve ser considerada.
- ✓ Quimiorradioterapia definitiva quando o tratamento cirúrgico não for possível.

Tratamento de metástases a distância

- ✓ Tratamento sistêmico (paliativo) deve ser considerado individualmente (veja tratamento sistêmico).

SEGUIMENTO



O melhor esquema para o acompanhamento do câncer de vulva é indeterminado.

Após tratamento cirúrgico primário, sugere-se o seguinte acompanhamento:



- Primeiro seguimento, 6-8 semanas após a cirurgia
 - Primeiros dois anos, a cada 3-4 meses
 - Terceiro e quarto ano, bianualmente
 - Após, manter o acompanhamento a longo prazo, especialmente se predisposição a doença vulvar.
- O acompanhamento após o tratamento cirúrgico deve incluir o exame clínico da vulva e virilhas.

Após tratamento definitivo com (quimio)radioterapia, sugere-se o seguinte acompanhamento:



- Primeira consulta, 10-12 semanas após a conclusão do tratamento definitivo com (quimio)radioterapia
 - Primeiros dois anos, a cada três a quatro meses
 - Terceiro e quarto ano, bianualmente
 - Após, manter o acompanhamento a longo prazo, especialmente se predisposição a doença vulvar.
- Na primeira consulta de seguimento com 10-12 semanas após o término do tratamento definitivo com (quimio)radioterapia, recomenda-se TC ou PET-TC para documentar a remissão completa.

A ESGO gostaria de agradecer ao grupo de desenvolvimento internacional pela sua disponibilidade constante, trabalho, e por tornar possível o desenvolvimento deste guideline para o manejo cirúrgico de pacientes com câncer de vulva.

A ESGO também é muito grata aos 181 revisores internacionais externos pela sua

A ESGO também deseja expressar sincera gratidão ao Institut National du Câncer (França) por prover a maior parte dos fundos para este trabalho.

Name	Especialidade	Affiliation
Ate van der Zee	Ginecologista oncológico (chair)	University Medical Center, Groningen (Holanda)
Maaïke Oonk	Ginecologista oncológico (co-chair)	University Medical Center, Groningen (Holanda)
François Planchamp	Metodologista	Institut Bergonié, Bordeaux (França)
Peter Baldwin	Ginecologista oncológico	Addenbrooke's Hospital, Cambridge (Reino Unido)
Mariusz Bidzinski	Ginecologista oncológico	Holycross Oncology Center, Kielce (Polônia)
Mats Brännström	Ginecologista oncológico	University of Gothenburg, Gothenburg (Suécia)
Fabio Landoni	Ginecologista oncológico	European Institute of Oncology, Milan (Itália)
Sven Mahner	Ginecologista oncológico	Ludwig Maximilian University of Munich, Munich (Alemanha)
Sergio Martinez	Ginecologista oncológico	Hospital Clinic of Barcelona, Barcelona (Espanha)
Umesh Mahantshetty	Radio-oncologista	Tata Memorial Hospital, Mumbai (Índia)
Mansoor Mirza	Oncologista clínico	Finsen Centre, Rigshospitalet, Copenhagen (Dinamarca)
Cordula Petersen	Radio-oncologista	University Medical Center Hamburg, Hamburg (Alemanha)
Sigrid Regauer	Patologista	Medical University of Graz, Graz (Áustria)
Lukas Rob	Ginecologista oncológico	Charles University, Prague (República Checa)
Roman Rouzier	Cirurgião	Pierre and Marie Curie University, Paris (França)
Elena Ulrikh	Ginecologista oncológico	N.N Petrov Research Institute of Oncology, St. Petersburg (Rússia)
Jacobus van der Velden	Ginecologista oncológico	Academic Medical Center, Amsterdam (Holanda)
Ignace Vergote	Ginecologista oncológico	University Hospital Leuven, Leuven (Bélgica)
Linn Woelber	Ginecologista oncológico	University Medical Center Hamburg, Hamburg (Alemanha)

Este guideline foi traduzido para o português por Reitan Ribeiro, Caetano Cardial, Fábio Fin, Juliana K Helito, Leandro Resende e Caroline Nadai em parceria com a Sociedade Brasileira de Cirurgia Oncológica (SBCO), Sociedade Brasileira de Radioterapia (SBRT) e Grupo Brasileiro de Tumores Ginecológicos (EVA).

Acesse as Diretrizes completas da ESGO



Todos os direitos reservados. Nenhuma parte deste livro pode ser reimpressa, reproduzida, transmitida ou utilizada de qualquer forma por qualquer meio eletrônico, mecânico ou outro, agora conhecido ou, a seguir, inventado, incluindo fotocópias, microfilmagem e gravação, ou qualquer sistema de armazenamento ou recuperação de informações, sem permissões escritas da ESGO.

Foram feitos esforços razoáveis para publicar dados e informações confiáveis, mas os autores e editores não podem assumir a responsabilidade pela validade de todos os materiais ou pelas consequências de seu uso, e a responsabilidade final cabe ao médico prescritor.



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