



Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e.V.

Leitlinien, Empfehlungen, Stellungnahmen
Stand August 2010

- 1 Allgemeine Gynäkologie und gynäkologische Onkologie
 - 1.2 Gynäkologische Onkologie
 - 1.2.3 Diagnostik und Therapie des Vulvakarzinoms und seiner Vorstufen
-

Deutsche Krebsgesellschaft (DKG), Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGOG), Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie (AGO)

Diagnostik und Therapie des Vulvakarzinoms und seiner Vorstufen

AWMF 032/032 (S2k)
Statements¹

1 Epidemiologie und Risikofaktoren

1.1 Epidemiologie der Vulvären intraepithelialen Neoplasie (VIN)

Die Inzidenz der VIN hat erheblich zugenommen. Das mittlere Erkrankungsalter hat deutlich abgenommen.

1.2 Epidemiologie des Vulvakarzinoms

Der Inzidenzanstieg des invasiven Vulvakarzinoms ist deutlich geringer als bei der VIN. Auch hier sind zunehmend jüngere Frauen betroffen.

2 Diagnostik

2.1 Prävention/Früherkennung

Eine primäre Prävention der HPV-assoziierten VIN und invasiven Karzinome ist durch die Vermeidung einer genitalen Infektion mit HPV möglich.

Ein spezifisches Screening zur Detektion des Vulvakarzinoms und seiner Vorstufen existiert nicht. Eine suffiziente Untersuchung der gesamten Vulva ist obligater Bestandteil der gynäkologischen Krebsfrüherkennungsuntersuchung.

2.2 Diagnostik bei symptomatischen Patientinnen

Frühsymptome beim Vulvakarzinom und seinen Vorstufen sind oft unspezifisch oder fehlen. Anhaltende Symptome erfordern eine detaillierte klinische Diagnostik.

¹ Langfassung siehe Homepages der DGOG und der AWMF nach Freigabe der Leitlinie durch Autoren und DGOG.

2.3 Klinische Diagnostik

Die Diagnostik erfolgt primär klinisch. Die Grundlage der Abklärungsdiagnostik ist die Inspektion, ggf. ergänzt durch eine Vulvoskopie, sowie Palpation einschließlich der Leisten. Bei auffälligen Befunden muss eine Gewebeentnahme erfolgen.

2.4 Zytologischer Abstrich

Zytologie, HPV-Test und Toluidinblau-Probe sollen in der Routinediagnostik nicht eingesetzt werden.

2.5 Histologische Diagnostik

Alle suspekten Läsionen müssen histologisch abgeklärt werden.

2.6 Prätherapeutisches Staging bei einem Karzinom

Bei nachgewiesener Invasion sind prätherapeutisch folgende Bestimmungen erforderlich:

- Invasionstiefe,
- gynäkologische Untersuchung des gesamten Anogenitalbereiches,
- Bestimmung der klinischen Tumorgroße,
- Bestimmung der Tumorlokalisation und -ausdehnung sowie Dokumentation eines Übergriffes des Tumors auf Urethra, Vagina, Anus, Knochen,
- Ausschluss einer Multizentrität,
- Untersuchung der regionären Lymphabflusswege (Palpation der Leisten, ggf. Bildgebung).

2.7 Diagnostik bei fortgeschrittenen Tumoren

Weitere bildgebende oder endoskopische Verfahren sind nur bei gezielter Indikation einzusetzen. Beim extramammären Paget und Basalzellkarzinom der Vulva sind synchrone extragenitale Neoplasien auszuschließen.

Eine Fernmetastasensuche ist nur bei fortgeschrittenen Vulvakarzinomen angezeigt.

3 Pathologie des Vulvakarzinoms und seiner Vorstufen (Präkanzerosen)

Die histologische Klassifikation der Präkanzerosen und des invasiven Vulvakarzinoms erfolgt nach den Vorgaben der WHO.

Die postoperative Stadieneinteilung erfolgt nach der TNM-Klassifikation.

Mindestanforderungen an den histopathologischen Befundbericht des Vulvakarzinoms sind: Tumorstadium, Tumorgroße, Invasionstiefe, Grading, histologischer Tumortyp, Gefäß- und Lymphgefäßeinbruch, R-Klassifikation sowie metrischer

Abstand des Tumors zum Resektionsrand. Bei erfolgter Lymphonodektomie muss die Zahl der entfernten Lymphknoten angegeben werden und im Falle einer Lymphknotenmetastasierung die Zahl der metastatisch befallenen Lymphknoten, die Metastasengröße und die extranodale Ausbreitung.

4 Aufklärung der Patientin

4.1 Patientinnen-Aufklärung

Die Bereitstellung qualifizierter und sachkompetenter Informationsmaterialien (Print- oder Internetmedien) soll nach den Qualitätsforderungen der Leitlinie Fraueninformation erfolgen, um Patientinnen durch eine verständliche Risikokommunikation (u.a. Angaben von Häufigkeiten statt Relativprozente) in ihrer selbstbestimmten Entscheidung für oder gegen medizinische Maßnahmen zu unterstützen.

4.2 Krebsberatung

Die Art der Vermittlung von Informationen und die Aufklärung der Patientin sollte umfassend sowie wahrheitsgemäß sein und nach folgenden Grundprinzipien einer patientenzentrierten Kommunikation erfolgen:

- Ausdruck von Empathie und aktives Zuhören,
- direktes und einfühlsames Ansprechen schwieriger Themen,
- wenn möglich, Vermeidung von medizinischem Fachvokabular, gg. Erklärung von Fachbegriffen,
- Strategien, um das Verständnis zu verbessern (Wiederholung, Zusammenfassung wichtiger Informationen, Nutzung von Graphiken u.ä.),
- Ermutigung, Fragen zu stellen,
- Erlaubnis und Ermutigung, Gefühle auszudrücken,
- weiterführende Hilfe anbieten (beispielsweise Selbsthilfegruppen, Psychoonkologie, psychosoziale Krebsberatung).

5 Therapie

5.1 Therapie der VIN (nach ISSVD) = VIN 2/3 (nach WHO)

Bezüglich der Breite des Resektionsrandes bei VIN 2/3, einschließlich multifokaler VIN 2/3, gibt es keine ausreichende Evidenz.

VIN-2/3-Läsionen sollten durch Exzision und/oder Laservaporisation im Gesunden entfernt werden.

5.2 Therapie des Vulvakarzinoms

5.2.1 Operative Therapie an der Vulva

Ziel der Operation beim Vulvakarzinom ist die R0-Resektion mit 10mm gesundem Randsaum.

Stadium T1 und T2

Lokale operative Therapie beim unifokalen Vulvakarzinom T1a-T2 ist die radikale lokale Exzision mit 10mm gesundem Randsaum.

Stadium T3/T4

Optionen sind die Operation, die primäre Radiochemotherapie bzw. die neoadjuvante Radiochemotherapie gefolgt von der Operation. Wichtig ist die interdisziplinäre Diskussion, um der Patientensituation gerecht zu werden.

Im Stadium III/IV stellt eine primäre Radiochemotherapie die Möglichkeit zum Organerhalt dar. Eine neoadjuvante Radiochemotherapie kann eingesetzt werden, um die Radikalität der nachfolgenden Operation einzuschränken.

Sollte eine Vulvektomie erforderlich sein, so gilt die Empfehlung: Die Dreischnitt-Technik, d.h. Vulvektomie und Lymphonodektomie von separaten Schnitten aus, ist der En-bloc-Technik vorzuziehen.

5.2.2 Operative Therapie der Lymphabflusswege

Standard ist die systematische inguino-femorale Lymphonodektomie.

Ausmaß der Lymphonodektomie

Beim T1a-Karzinom (Infiltrationstiefe 1mm und weniger) und dem Basaliom ist die inguino-femorale Lymphonodektomie obsolet, beim verrukösen Karzinom in der Regel nicht indiziert.

Ab einer Infiltrationstiefe von mehr als 1,0 mm (\geq pT1b) ist eine systematische inguino-femorale Lymphonodektomie obligat.

Kontralaterale Lymphknoten bei lateral gelegenem Tumor

Bei lateralem T1-Karzinom und freien ipsilateralen Lymphknoten kann auf eine kontralaterale Lymphonodektomie verzichtet werden. Wenn das Karzinom weniger als 1cm an die Medianlinie heranreicht, ist die bilaterale inguinale Lymphonodektomie Standard.

Sentinel-Lymphonodektomie

Eine Sentinel-Lymphonodektomie sollte nur unter strengen Qualitätsanforderungen und nach intensiver Patientinnenaufklärung einschließlich einer möglicherweise erhöhten Rezidivrate mit schwerwiegenden Folgen durchgeführt werden. Grundsätzlich kann eine Sentinellymphonodektomie nur beim T1-T2-Vulvakarzinom mit klinisch und sonografisch nicht suspekten Leistenlymphknoten durchgeführt werden.

Pelvine Lymphknoten

Die Behandlung der pelvinalen Lymphknoten ist indiziert bei

- 3 oder mehr positiven unilateralen Leisten-LK,
- Kapseldurchbruch in den Leisten-LK,
- Makrometastase > 10 mm.

5.2.3 Radiotherapie und Radiochemotherapie des Vulvakarzinoms

Primäre Radiochemotherapie

Die primäre Radiochemotherapie verkleinert die Tumorgröße und verbessert die Operabilität bei großen Primärtumoren.

Adjuvante Strahlentherapie

Indikationen für eine adjuvante inguinale Radiotherapie sind

- 3 und mehr metastasierte Lymphknoten,
- Kapselüberschreitung,
- Metastase >10mm.

5.3 Supportive Therapie

Eine leitliniengerechte Supportivtherapie zur Prophylaxe und Minimierung therapie- oder tumorbedingter Symptome ist erforderlich.

6 Psychoonkologische Maßnahmen

Die psychoonkologische Betreuung von Patientinnen mit Vulvakarzinom ist ein integraler Bestandteil der onkologischen Diagnostik, Therapie, Rehabilitation und Nachsorge und stellt eine interdisziplinäre Aufgabe dar.

Die Patientin sollte frühzeitig über die Möglichkeit der stationären und ambulanten psychoonkologischen Hilfestellung informiert werden und bei Bedarf eine qualifizierte psychoonkologische Betreuung erhalten.

Die Lebensqualität der Patientin ist während der Therapie, Rehabilitation und der Nachsorge regelmäßig zu beurteilen, auch um einen möglichen psychoonkologischen Handlungsbedarf zu beurteilen.

7 Rehabilitation

Alle Patientinnen sind über die gesetzlichen Möglichkeiten zu Anschlussheilbehandlung, Regelheilbehandlung und ambulanten Reha-Angeboten eingehend zu informieren und zu beraten.

8 Nachsorge

Obligat:

- Änderung: Krankheitsspezifische Anamnese,
- Symptom-Anamnese: Narben- und Stenosierungssymptomatik, Miktionsanomalien, sexuelle Störungen, Stimmungsschwankungen, selbst palpierter Tumor, Schmerzen, Pruritus, Fluor, Blutung, Beinödem, -schwellneigung,
- Klinische Untersuchung:
 - Inspektion und Palpation des äusseren und inneren Genitales inkl. der inguinalen Lymphabflussgebiete und des Rectums,
 - Spekulumuntersuchung (ggf. Zervixzytologie).

Fakultativ:

- Kolposkopie der Vulva und Vagina (Portio),
- großzügige Entnahme von Biopsien,
- Bildgebung: Der routinemäßige Einsatz bildgebender Verfahren ist nicht indiziert, kann aber bei unklaren bzw. rezidivverdächtigen Situationen hilfreich sein.
- Eine Bestimmung des Tumormarkers (SCC) ist in der Nachsorge nicht indiziert.

9 Rezidiv/Metastasen

Beim Vulvoperinealrezidiv ist Behandlung abhängig von der Primärtherapie. Als operative Maßnahmen kommen die einfache Exzision in sano oder eine kompletierende Vulvektomie bis hin zu exenterierenden Eingriffen in Betracht.

Beim inguinalen und pelvinen Rezidiv können grundsätzlich die Operation, die Radiotherapie und die Chemotherapie alleine oder in Kombination angewendet werden. Sofern keine Kontraindikationen gegen eine Radiochemotherapie vorliegen sollte diese einer alleinigen Radiotherapie vorgezogen werden. Unabhängig von der Therapie ist die Prognose der Patientin schlecht.

Erstfassung	1999
Überarbeitung	2001, 2003, 2008
Beteiligte Fachgesellschaften, Arbeitsgemeinschaften und Organisationen	Deutsche Krebsgesellschaft <ul style="list-style-type: none"> • Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie • Arbeitsgemeinschaft onkologische Pathologie • Arbeitsgemeinschaft für Psychoonkologie • Arbeitsgemeinschaft Radiologische Onkologie • Arbeitsgemeinschaft Rehabilitation, Nachsorge und Sozialmedizin • Arbeitskreis Supportivmaßnahmen Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe <ul style="list-style-type: none"> • Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie Berufsverband der Frauenärzte Deutsche Gesellschaft für Allgemeinmedizin Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin

1.2.3 Diagnostik und Therapie des Vulvakarzinoms und seiner Vorstufen

	<p>Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie Deutsche Gesellschaft für klinische Pharmakologie und Toxikologie Deutsche Gesellschaft für Pathologie Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin Deutsche Gesellschaft für Radioonkologie Deutsche Röntgengesellschaft Deutsche Gesellschaft für Chirurgie Konferenz onkologischer Kranken- und Kinderkrankenpflege Frauenselbsthilfe nach Krebs Kooperierende Institutionen Arbeitsgemeinschaft Deutscher Tumorzentren Verband der Angestellten-Krankenkassen Medizinischer Dienst der Krankenkassen</p>
<p>Autoren der letzten Überarbeitung</p>	<p>Dr. med. P. Hantschmann, Altötting (Federführung) Dipl.-Ing. Anita Prescher, Berlin (Projektmanagement) PD Dr. med. I. Kopp, Marburg (Moderation) Redaktionskollegium: Prof. Dr. med. M. W. Beckmann, Erlangen Dr. med. W. Cremer, Hamburg Prof. Dr. med. P. Feyer, Berlin Prof. Dr. med. B. Hamm, Berlin Prof. Dr. Dr. med. W. Harms, Zürich (Schweiz) Dr. med. K. Jordan, Halle Prof. Dr. L.-C. Horn, Leipzig Frau Dr. M. Keller, Heidelberg PD Dr. med. S. Marnitz-Schulze, Berlin K. Paradis, Hamburg B. Reckers, Kamen Prof. Dr. med. D. med. Schmidt, Mannheim Prof. Dr. med. R. Schröck, Scheidegg Prof. Dr. phil. J. Weis, Freiburg Kommission Vulva/Vagina der AGO PD Dr. med. S. Ackermann, Darmstadt Dr. med. C. Böing, Oberhausen Dr. med. A. Frank, München Dr. med. F. Giesecking, Hamburg Dr. med. K. Gnauert, Aalen PD Dr. med. A. Günthert, Bern (Schweiz) PD Dr. med. M. Hampl, Düsseldorf Prof. Dr. med. P. Hillemanns, Hannover Prof. Dr. med. R. Kürzl, München Dr. med. M. Mahlke, Mainz Dr. med. G. Mehlhorn, Erlangen Prof. Dr. med. K.-U. Petry, Wolfsburg Prof. Dr. med. H.-G. Schnürch, Neuss PD Dr. med. U. Torsten, Berlin Prof. Dr. med. W. Weikel, Ludwigshafen</p>
<p>Anmerkungen</p>	<p>Statements der S2k-Leitlinie Langfassung, Methoden- und Leitlinienreport siehe Homepages der DGGG und der AWMF Die Langfassung ist als Buch beim Verlag Zuckschwerdt, München, erschienen.</p>