

BEHANDELINGSVORMEN BIJ KANKER VAN DE VULVA

N. van der Vange*

Kanker van de vulva is een vrij zeldzame aandoening en vertegenwoordigt 4-8 % van alle gynaecologische kwaadaardige aandoeningen. Bij de helft van de patiënten gaat de tumor uit van de binnenzijde van de grote schaamlippen (labia majora). Daarnaast zijn de kleine schaamlippen (labia minora), de clitoris en het gebied rondom de urethra frequent aangedaan. Soms is er multifocaliteit en wordt de tumor op meerdere plaatsen in de vulva aangetroffen.

Bij 90% van de patiënten wordt bij pathologisch onderzoek een plaveiselcelcarcinoom gediagnostiseerd. Bij de overige 10% is er sprake van agressieve maligniteiten zoals melanoom en sarcoom, het zelden metastaserende basaalcelcarcinoom of het adenocarcinoom.

Meestal komt vulvacarcinoom bij oudere, postmenopausale vrouwen voor. De diagnose vulvacarcinoom wordt echter bij jongere, pre-menopausale vrouwen steeds vaker gesteld. Bij oudere vrouwen is de oorzaak van vulvacarcinoom onbekend. Vaak wordt bij deze patiënten naast de tumor een witte, jeukende huidafwijking gevonden (lichen sclerosus), maar een oorzakelijk verband tussen beide afwijkingen is tot op heden niet aangetoond.

Bij jongere vrouwen wordt in 20-60% Humaan Papilloma Virus (HPV) aangetoond in de tumor. HPV is een seksueel overdraagbaar virus dat ook betrokken is bij het ontstaan van baarmoederhalskanker en voorstadia hiervan. Naast HPV zijn roken, genitale wratjes en immuunstoornissen bekende risicofactoren voor het ontstaan van vulvacarcinoom in deze leeftijdscategorie.

Jeuk is vaak lange tijd het enige symptoom van vulvakanker, terwijl pijn, bloedverlies en afscheiding pas later optreden. Jeuk is een weinig specifieke klacht die niet direct aan kanker doet denken. De diagnose vulvakanker wordt dan ook met een gemiddelde vertraging van 10 maanden gesteld, deels door toedoen van de patiënt (schaamte, bagatelliseren van de klacht) maar vaker nog door toedoen van de dokter, die nog al eens vulvaire jeuk behandelt met allerlei locale middelen (anti-schimmelmiddelen, corticosteroiden, vaseline etc.) alvorens patiënten te verwijzen.

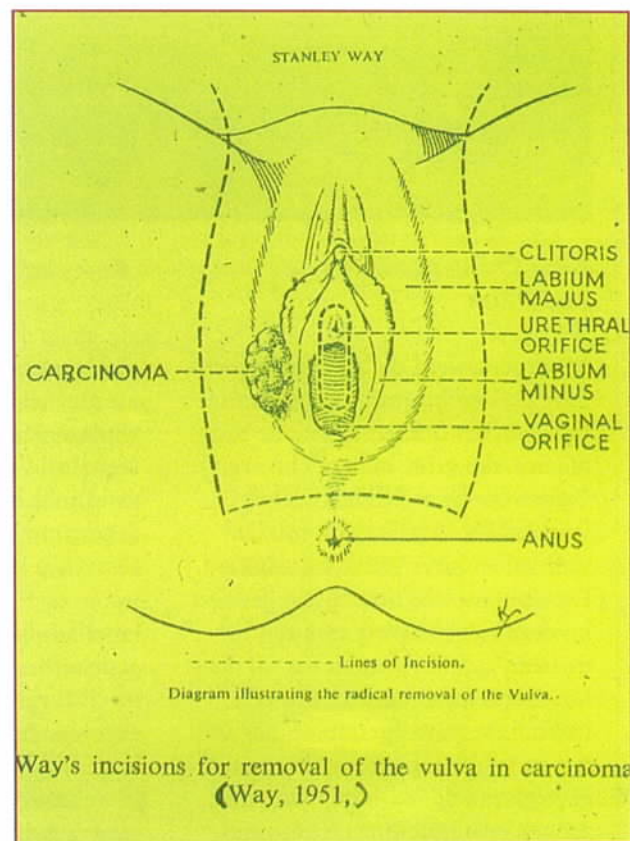
De typische verschijning van een maligne tumor van de vulva is een ulcererende, soms wratachtige zwelling, die in grootte kan variëren. De diagnose wordt gesteld door het nemen van een biopsie uit het afwijkende gebied.

De uiteindelijke behandeling van vulvakanker wordt bepaald door het celtypen en de uitbreiding van tumorgroei (stadium). Kanker van de vulva breidt zich via de volgende routes uit: plaatselijke doorgroei in aangrenzende weefsels zoals vagina, urethra en anus; lymfogene uitzaaiing naar lies- en bekkenklieren; haematogene uitzaaiing naar bijvoorbeeld de longen.

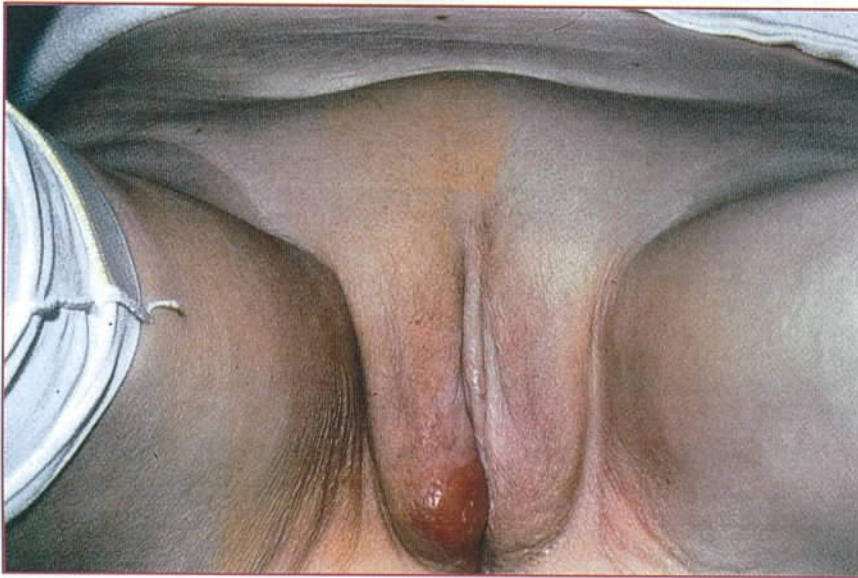
Lymfogene uitzaaiingen treden het meest frequent op. Een derde van de patiënten met vulvacarcinoom heeft bij het stellen van de diagnose lymfklieruitzaaiingen in de lies. Dit komt ondermeer door het uitgebreide lymfevatstelsel van de vulva. Structuren die in de mediaanlijn liggen, zoals clitoris en perineum, hebben een dubbelzijdig lymfevatvoorziening. Bij deze tumorloca-

ties kunnen in beide liezen lymfkliermetastasen gevonden worden. Haematogene uitzaaiingen treden pas laat in het ziekteproces op.

De behandeling van het vulvacarcinoom is het afgelopen decennium aan grote veranderingen onderhevig geweest. Tevoren werd standaard bij elke vrouw met deze maligniteit "en-bloc" de gehele vulva met liesklieren verwijderd. Wanneer anus, rectum of urethra betrokken waren in



Figuur 1. Schematische voorstelling van de anatomie van de vulva. De gestippelde lijnen geven de incisies aan van de radicale vulvectomie volgens Stanley Way (1951).



Figuur 2. Voorbeeld van een vulvacarcinoom uitgaande van de grote schaamlip rechts.



Figuur 3. Voorbeeld van een groot vulvacarcinoom dat de grote schaamlip links geheel doorwoekerd heeft.

het proces, werd de "en-bloc" procedure gecombineerd met een exenteratie van het bekken (met alle problemen van grote salvage chirurgie). Tegenwoordig is de behandeling voor kanker van de vulva minder radicaal en meer geïndividualiseerd. Factoren die van belang zijn geweest bij deze ontwikkeling zijn: een toenemend aantal vrouwen dat bij diagnose een kleine tumor (< 2 cm) heeft; forse post-operatieve morbiditeit en langdurige hospitalisatie ten gevolge van de "en-bloc" chirurgie; grotere belangstelling en bezorgdheid voor de psycho-sexuele consequenties van radicale vulvectomie. De "en-bloc" procedure is nu vervangen door een drie-incisie tech-

niek waarbij de vulva en liesklieren via gescheiden incisies worden verwijderd. Daarnaast is behoud van (een deel van) de vulva en beperking van (dubbelzijdige) liesklierverwijdering mogelijk bij patiënten met een vroeg stadium vulvacarcinoom, wanneer de tumor niet al te groot is en er klinisch geen duidelijk lymfogene uitbreiding is. Op indicatie kan na chirurgie radiotherapie worden gegeven als aanvullende behandeling.

In de latere stadia wordt de tumor -voorafgaand aan de chirurgische ingreep- nu voorbehandeld door middel van radiotherapie, eventueel in combinatie met chemotherapie. Door deze reductie van de tumor

wordt een exenteratie voorkomen en kan bij een groot deel van de patiënten worden volstaan met een vulvectomie gecombineerd met dubbelzijdige liesklierverwijdering.

Ondanks de veranderingen die de laatste 10 jaar zijn geïntroduceerd in de behandeling van vulvakanker, zijn wondproblemen niet verleden tijd. Van belang hierbij zijn de volgende factoren: Bij de helft van de patiënten is het verwijderen van de hele vulva, waarbij een groot wondgebied ontstaat, nog steeds geïndiceerd; door de anatomie van het vulva-gebied met aangrenzend de urethra en anus is het risico op het ontstaan van een post-operatieve wondinfectie verhoogd, niet alleen bij grote maar ook bij kleinere ingrepen in het gebied van de vulva; ook een eenzijdige liesklierverwijdering kan stoornissen in de locale lymfeafvoer geven, met negatief effect op de wondgenezing. Een matige conditie, adipositas en ziekten zoals diabetes mellitus zijn bijkomende risicoverhogende factoren voor het ontstaan van post-operatieve wondproblemen.

Bij het verzorgen van deze wonden nemen moderne wondbehandelings-technieken een belangrijke plaats in. Een langere termijn probleem is lymfoedeem van de (boven)benen, dat ontstaat na verwijdering van de liesklieren. Bij veel patiënten is dit een hardnekkige en moeilijk te behandelen klacht, met complicaties als Erysipelas. Verfijning van de diagnostiek naar lymfklieruitzaaiingen door middel van de "sentinel node" procedure zal in de nabije toekomst het aantal liesklieringrepen bij vulvacarcinoom verder doen afnemen. Bij deze nieuwe techniek wordt de sentinel node (schildwachtklier) zichtbaar gemaakt door een blauwe kleurstof of radio-actief materiaal, waarna deze klier via een kleine incisie wordt verwijderd. De schildwachtklier wordt verondersteld de eerste klier te zijn die wordt aangedaan in geval van lymfogene uitzaaiing. Wanneer de schildwachtklier geen kwaadaardige cellen bevat bij pathologisch onderzoek, neemt men aan dat er geen lymfogene verspreiding is opgetreden en kan verwijdering

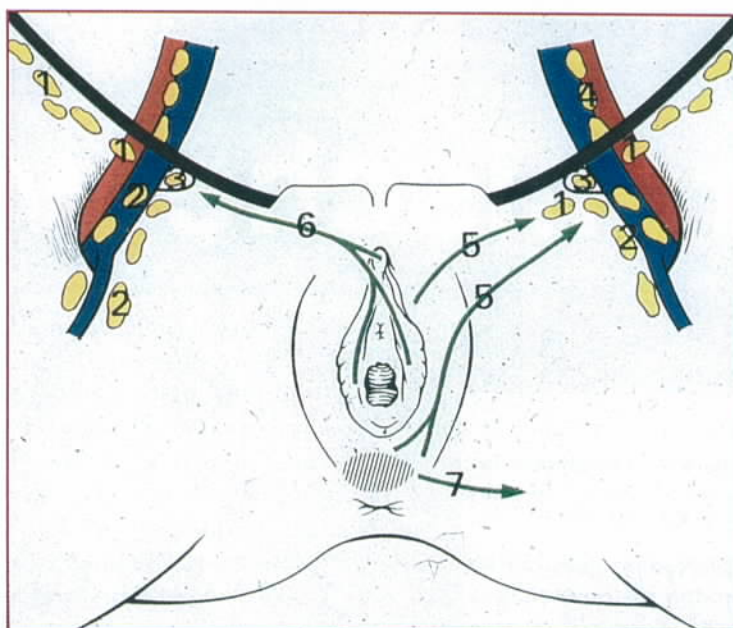


Figuur 4. Voorstadium van vulvacarcinoom: zowel de rode, witte als gepigmenteerde gebieden bevatten 'VIN'.

van de overige lymfeklieren achtergelaten worden.

Recidieven van vulvakanker ontstaan vooral bij patiënten met > 3 positieve liesklieren en/of bekkenklieren en bij grote tumoren > 4 cm. De recidieven ontstaan lokaal, regionaal (lies, bekken) of op afstand (systemisch). Plaatselijke recidieven zijn meestal goed chirurgisch te behandelen, zij het dat voor sluiten van de vaak grote wonddefecten reconstructie dmv. plastische chirurgie geïndiceerd is. Regionale en systemische recidieven zijn niet meer curatief te behandelen. Radiotherapie en chemotherapie worden in deze situaties palliatief gegeven, met meestal een matig effect.

De prognose van vulvacarcinoom is over het algemeen zeer gunstig wanneer de lymfklieren niet zijn aangedaan. De vijf-jaars overleving bedraagt dan 90%. Bij uitzaaiing in de lymfklieren is de prognose minder gunstig, maar hierbij is het van belang hoeveel lymfklieren zijn aangedaan. Voor patiënten met maar een positieve liesklier ligt de vijf-jaars overleving rond de 70%, terwijl deze bij 3 positieve liesklieren daalt naar 30-35%. Wanneer er uitzaaiingen zijn in de bekkenklieren, is de prognose zeer slecht met een vijf-



Figuur 5. Schematische tekening van de lymfebanen in het gebied van de vulva en het eerste lymfklierstation in de liesen. Let op de lymfebanen in het midden van de vulva, die zowel naar links als naar rechts gaan.

jaars overleving van 10%.

De prognose voor een lokaal recidief is niet ongunstig, terwijl de prognose voor de regionale en systemische recidieven slecht is.

SAMENVATTING

Vulvakanker is een vrij zeldzame aandoening die vooral bij oudere vrouwen voorkomt, maar ook steeds meer bij jongere vrouwen wordt gediagnostiseerd.

De primaire behandeling van vulvakanker is chirurgisch, zonodig gecombineerd met radiotherapie. De uitgebreidheid van chirurgie wordt bepaald door de grootte en de plaats van de tumor en (de verdenking op) lieskliermetastasen. Grote tumoren met lokale ingroei worden eerst voorbehandeld met radiotherapie en chemotherapie. Locale recidieven worden behandeld met chirurgie, vaak in combinatie met plastische reconstructie. Bij regionale en systemische recidieven wordt palliatief radiotherapie of chemotherapie toegepast.

Zowel bij de primaire als recidief behandeling van vulvakanker ontstaan vaak uitgebreide wondproblemen. Moderne wondbehandelings technieken spelen hierbij een belangrijke rol.

De prognose van het vulvacarcinoom wordt naast grootte van de

tumor vooral bepaald door het aantal lymfkliermetastasen. Nieuwe detectietechnieken naar het voorkomen van lymfkliermetastasen (sentinel node procedure) zullen in de nabije toekomst worden toegepast bij de behandeling van vulvakanker.

* **Nine van der Vange, oncologisch gynaecoloog Antoni van Leeuwenhoek-Ziekenhuis Amsterdam.**

Voordracht gehouden tijdens het WCS congres "Twee eeuwen verbinden" d.d. 3 november 1999 te Utrecht.

WCS /S/E/R/V/I/C/E/

DE WCS POSTER "CLASSIFICATIEMODEL"

NIEUWE VERSIE

ALTIJD HET CLASSIFICATIEMODEL
ZICHTBAAR OP UW AFDELING.

Deze overzichtelijke poster met het bekende WCS Classificatiemodel siert elke werkplek.

Deze poster kost slechts f 2,50 per stuk (exclusief verpakings- en verzendingskosten)

en kan besteld worden via:

DE WCS BESTELLIJN: 0252-223392.