

Disclaimer

In aanvulling op de gebruikersvoorwaarden, die in deze onverkort van toepassing zijn, geldt hetgeen hierna staat. Deze richtlijn is eerder geplaatst geweest op Oncoline en is vooruitlopend op het modulair actualiseren ervan, nu in deze database opgenomen. De richtlijn zoals die nu is opgenomen voldoet nog niet geheel aan alle kwaliteitseisen die aan publicatie in de Richtlijndatabase worden gesteld en daarom is deze tekst als PDF geplaatst. De richtlijn is inmiddels zoals u zult bemerken deels modulair geactualiseerd in onderhoudsronden.

Woord van aanbeveling

De richtlijnen gynaecologische tumoren zijn gemaakt binnen de Commissie Richtlijnen Gynaecologische Oncologie (CRGO). Dit is een multidisciplinair samengestelde commissie, waarvan de leden uit alle IK-regio's afkomstig zijn. Er is gewerkt op basis van consensus. De meest recente literatuur is gehanteerd. De richtlijnen zijn in alle regio's besproken. De richtlijnen hebben een adviserend karakter. De CRGO zal de teksten van de richtlijnen zonodig jaarlijks aanpassen.

Premaligniteiten van de vulva

Bij de herziening van de richtlijn (modulair) werd er een algemene zoekstrategie verricht voor de basisonderwerpen zoals diagnostiek en behandeling. Hiermee werden geen nieuwe inzichten gevonden. De lijst met gebruikte zoektermen staat in bijlage vermeld.

Naast deze algemene zoekstrategieën werden er uitgangsvragen geformuleerd die uitgewerkt en beschreven zijn in onderstaande hoofdstukken van de richtlijn: zie voor de modules op de richtlijndatabase.nl.

DIAGNOSTIEK

Anamnese en diagnostiek

Anamnese

Meer dan 80% van de patiënten met **vulvaire HSIL** (vHSIL) heeft jeuk en/of pijn aan de vulva. De klachten bestaan vaak jaren. Bij de groep die geen klachten heeft, wordt een afwijking geconstateerd door de patiënte of de dokter. Er wordt gevraagd wat de klachten zijn, maar ook naar de lokalisatie van de klachten, hierbij moet ook actief worden gevraagd naar de (peri-)anale regio. HPV is de oorzaak van vHSIL. In de anamnese moeten ook vragen worden gesteld over klachten en gedrag gerelateerd aan HPV; afwijkende uitstrijkjes, vaginale klachten, soa's, aantal partners en rookgedrag. Afwijkingen in het vulvaire gebied kunnen ook invloed hebben op de seksualiteit, de seksuele en psychologische anamnese is dan ook van groot belang. Vragen over de algemene gezondheid en medicatiegebruik mogen niet worden overgeslagen.

De **dVIN** is anamnestic lastig op te sporen omdat dit meestal optreedt bij lichen sclerosus. De klachten zijn dan niet specifiek, maar er is vaak sprake van aanhoudende klachten van jeuk, pijn of zichtbare laesies ondanks intensief smeren met corticosteroiden.

Diagnostiek

vHSIL

Het klinisch beeld van vHSIL kan variëren. Vaak gaat het om verheven, goed afgrensbare al dan niet gepigmenteerde, asymmetrische laesies. De laesies zijn heterogeen, ze kunnen zowel rood, wit, grijs als bruin zijn. Vaak komt vHSIL multifocaal op de vulva en peri-anaal voor. Door de vergelijkbare etiologie

komen multicentrische laesies (cervix, vagina en anus) bij 40% van de patiënten voor. De diagnose vHSIL wordt gesteld door middel van een biopt. Bij multifocale laesies moet er een vulvaire mapping plaatsvinden: van alle aangedane gebieden dient een biopt genomen te worden. Een cervix uitstrijk en inspectie van de vagina en anus behoren plaats te vinden, gezien het hoge percentage van multicentrische laesies, ook als patiënte jonger is dan 30 jaar en nog niet in aanmerking komt voor het bevolkingsonderzoek.

Vulvoscopie met aanbrengen van azijnzuur wordt afgeraden. Er bestaat een zeer lage sensitiviteit en specificiteit. Ook gezonde vrouwen hebben bij aanbrengen van azijnzuur meerder witte maculae zonder betekenis.

Differentiated VIN

Klinisch is dVIN een lastige diagnose, vaak zijn het ulceratieve, rode laesies in een achtergrond van lichen sclerosus van de vulva. Soms kunnen deze ook witgrijs van kleur zijn. Vaak gaat het om kleine laesies die wisselend klachten kunnen geven. Soms valt het op dat er sprake is van pijn i.p.v. jeuk, bij verdenking op dVIN dient laagdrempelig te worden gebiopteerd.

De klachten bij M. Paget kunnen zijn branderig gevoel, jeuk of pijnklachten [van der Linden 2016].

M. Paget

Vulvaire morbus Paget wordt gekenmerkt door matig scherpbegrensde erythematosquameuze plaques. Het kan een typische “cake-icing scaling” bevatten. Tevens kan men excoriaties of ulceraties zien. De laesies komen met name voor op de behaarde huid van de vulva, de peri-anale huid, en kunnen reiken tot aan de liezen. De liezen dienen onderzocht te worden naar mogelijke lieskliermetastasen in geval van invasieve vulvaire morbus Paget.

Diagnostiek

De diagnose wordt gesteld middels histologisch biopt waarin Paget cellen worden gezien. De origine van deze Paget cellen is onbekend [van der Linden 2016]. Uit eerder onderzoek is gebleken dat de histologische aanwezigheid van deze Paget cellen veelal uitgebreider is dan de zichtbare huidlaesie [Gunn 1980]. Het is daarom van belang altijd een vulva-mapping uit te voeren, waarbij meerdere biopten worden genomen, om zo (micro-) invasie uit te sluiten.

Met aanvullende histochemische kleuringen kan onderscheid gemaakt worden tussen de verschillende typen Paget cellen [van der Linden 2016]. Primaire vulvaire morbus Paget heeft een immunohistochemisch profiel waarbij CK7 positief is en CK 20 negatief; vulvaire morbus Paget met een intestinale origine heeft een immunohistochemisch profiel waarbij CK7 negatief is, en CK20 positief. Vulvaire morbus Paget met een urologische origine kan worden aangetoond met aanvullende markers zoals bijvoorbeeld Uroplakin-III.

Aanvullend onderzoek

Er is geen bewijs dat patiënten met vulvaire morbus Paget meer risico hebben op het krijgen van een mammacarcinoom [van der Linden 2016]. Het standaard verrichten van mammografie bij patiënten die de diagnose vulvaire morbus Paget hebben gekregen is niet noodzakelijk, zolang er geen klinische verdenking is op een mammacarcinoom. Hierbij kan eventueel worden teruggevallen op de deelname aan het bevolkingsonderzoek mammacarcinoom.

In het geval van secundaire vulvaire m. Paget dient aanvullende diagnostiek naar de origine van de laesie gedaan te worden, bijvoorbeeld middels colonoscopie of cystoscopie, of beeldvormend onderzoek [van der Linden 2019]. Er is geen bewijs voor het standaard verrichten van aanvullende diagnostiek naar andere tumoren bij patiënten met primaire, niet-invasieve, vulvaire morbus Paget [van der Linden 2016].

Histologie

Wanneer er twijfel is over de diagnose, een maligniteit moet worden aangetoond of uitgesloten, is een vulvabiopt geïndiceerd. Hiervoor wordt bij voorkeur een stans-biopt genomen. Voor een betrouwbare diagnose wordt een doorsnede van 3-4 mm geadviseerd. Indien mogelijk, dient het biopt afgenomen te worden van de rand van de laesie, met een klein deel normaal uitziend weefsel. Bij de verdenking op een maligniteit, moet het meest verdachte deel van de laesie worden gebiopteerd. Poliklinische biopten kunnen plaatsvinden onder lokale verdoving met lidocaine 1%, al dan niet met adrenaline (eventueel voorafgegaan door het smeren of sprayen van lidocaine/prilocaine). Wanneer er meerdere biopten genomen worden (een zgn "mapping") is het digitaal vastleggen van de biopt-plaatsen aan te raden. In de aanvraag voor de patholoog, dienen bioptplaats (vergezeld van tekening of foto), beschrijving van de laesie, voorgeschiedenis en medicatiegebruik te worden vermeld. Een differentiaaldiagnose mag niet ontbreken.

Melanoom in situ

Bij pigment afwijkingen die verdacht zijn voor melanoom of melanoma in situ dient er een **diagnostische** excisie gedaan te worden. Indien klinisch sterk verdacht en anatomisch mogelijk, overweeg excisie met een marge van 5 mm. Indien er op voorhand een sterke verdenking op melanoom is, heeft het de voorkeur om patiënte te verwijzen naar een centrum met speciale expertise in vulva pathologie.

Referenties

Gunn RA, Gallager HS 1980. Vulvar Paget's disease: a topographic study. Cancer; 46(3):1282-7.

van der Linden M, Meeuwis K, Bulten J, et al. 2016. Paget disease of the vulva Crit Rev Oncol Hematol ; 101:60-74.

van der Linden M. Vulvar Paget disease. 2019:160-8. Proefschrift

BIJLAGEN

Zoekstrategie

"Squamous Intraepithelial Lesions of the Cervix"[Mesh] OR "Bowen's Disease"[Mesh] OR "Carcinoma in situ"[Mesh] OR "Precancerous conditions"[Mesh] OR "Carcinoma in Situ"[tiab] OR "SIL"[Tiab] OR "Bowen"[tiab] OR "HSIL"[Tiab] OR "VIN"[Tiab] OR "intraepithelial neoplasia"[tiab] OR Premalignant lesion*[tiab] OR "intraepithelial carcinoma*" [tiab] OR "Bowenoid Papulosis"[tiab] OR "Squamous Intraepithelial Lesion*" [tiab] OR "High-grade squamous intraepithelial lesion*" [tiab] OR "Precancerous conditions"[tiab] 101381

AND "Vulva"[Mesh] OR Vulva*[tiab] 20511

Combinatie: Premaligne afwijkingen van de vulva: 2029

Limiet 2009-2019	627
Limiet 2014-2019	306