

Prise en charge initiale des cancers gynécologiques : Référentiels de la Société Française d'Oncologie Gynécologique*

Coordinateurs: Querleu Denis, Bonnier Pascal, Morice Philippe, Narducci Fabrice

**Avec la collaboration de: Lhommé Catherine et de Haie-Meder Christine
Et de: Aubard Yves, Baldauf Jean-Jacques, Barillot Isabelle, Castelain Bernard, Cuisenier Jean, Duvillard Pierre, Genestie Catherine, Houvenaeghel Gilles, Leblanc Eric, Lefranc Jean-Pierre, Lejeune Christiane, Mathevet Patrice, Pautier Patricia, Romestaing Pascale, Tubiana Nicole, Villet Richard**

*Société Française d'Oncologie Gynécologique, Président: Professeur Denis Querleu;

Secrétaire: Professeur Pascal Bonnier

Siège social : Institut Gustave Roussy 39, rue Camille Desmoulins, 94800 Villejuif

Contact : denecher@igr.fr

Site Internet : <http://asfog.free.fr> (les référentiels sont téléchargeables dans la rubrique « REFERENTIELS »)

La Société Française d'Oncologie Gynécologique (SFOG) a décidé de bâtir des référentiels de traitement des cancers gynécologiques, avec l'ambition de fédérer les protocoles de traitements pratiqués par les principales équipes nationales représentées dans cette société. La vie déjà longue, plus de 18 ans, de la Société, a en effet permis avec le temps et les discussions une confrontation féconde des idées et une évolution vers l'harmonisation des pratiques dans ce domaine.

Ces référentiels sont le fruit d'une concertation à l'intérieur d'un conseil d'administration élu par les membres de la Société, agissant en tant que groupe d'experts. Ce conseil d'administration comporte des chirurgiens, des oncologues médicaux et radiothérapeutes, des radiologues et des anatomopathologistes issus de centres de lutte contre le cancer, de sites hospitaliers, hospitalo-universitaires, et d'hôpitaux privés.

Considérant le grand nombre de référentiels concernant les processus diagnostiques et le traitement des lésions précancéreuses, le champ a été limité aux tumeurs infiltrantes, avec une notable exception pour les tumeurs frontières de l'ovaire qui avaient fait l'objet d'un consensus de la Société à l'occasion de sa réunion d'Amiens en 2002, consensus resté stable et que les informations bibliographiques récentes n'ont pas démenti.

La méthodologie de leur élaboration et leur présentation simplifiées les démarquent nettement des Standards, Options et Recommandations (SOR) produits par la Fédération Nationale des Centres de Lutte contre le Cancer, lesquels doivent être considérés comme la source d'information la plus complète et pertinente, mais dont la mise à jour ne peut être envisagée en permanence et dont l'utilisation dans la pratique quotidienne des réunions de concertation pluridisciplinaires (RCP) n'est pas aisée. La méthodologie a privilégié le consensus

d'experts. Un premier corpus de textes couvrant l'ensemble des questions posées a été constitué au cours des congrès successifs. Les protocoles publiés sur les sites Internet des différents réseaux régionaux français et sur les sites étrangers ont été systématiquement consultés. Un groupe limité à quatre membres du bureau (D. Querleu, P. Bonnier, P. Morice, F. Narducci), avec les conseils d'une oncologue médicale (C. Lhommé) et d'une radiothérapeute (C. Haie-Meder) a élaboré à partir de ces informations des protocoles synthétiques, d'utilisation aussi aisée que possible au quotidien. Les protocoles ont été diffusés à la totalité des membres du Conseil d'Administration, dont les remarques ont été prises en compte. Le conseil d'administration du 5 décembre 2007 les a définitivement validés. Ils ont été présentés aux membres de la SFOG à l'occasion du 18^{ème} congrès de la société organisé à Lille les 5 et 6 décembre 2007 par le docteur Eric Leblanc.

Il est ainsi proposé un cadre pour l'exercice des bonnes pratiques dans la prise en charge des cancers gynécologiques. Certes, ces protocoles ne peuvent être considérés comme des « tables de la loi ». De fait, ils intègrent suffisamment de variantes et options pour s'adapter à la pratique légitime des praticiens de l'oncologie gynécologique, au delà de toute considération d'école ou de choix techniques chirurgicaux ou radiothérapeutiques qui restent du domaine de l'appréciation de chaque thérapeute. Ils ne sont pas destinés à être exhaustifs, mais ont pour ambition de donner une réponse, stade par stade, à la majorité des situations de prise en charge initiale et de récurrence des tumeurs gynécologiques. Ils sont destinés d'une part à être complétés par les pathologies les moins fréquentes, et d'autre part à être révisés annuellement au delà de cette première publication sur le site de la SFOG, en prenant en compte les évolutions bibliographiques ainsi que les remarques, critiques et propositions issues des membres de la SFOG (blog: <http://asfog.free.fr>) .

Sommaire:

- 1-Référentiel de traitement des cancers du col utérin de type épidermoïde et adénocarcinome
- 2-Référentiel de traitement des adénocarcinomes de l'endomètre
- 3-Référentiel de traitement des sarcomes utérins
- 4-Référentiel de traitement des tumeurs frontières et des cancers épithéliaux de l'ovaire
- 5-Référentiel de traitement des cancers de la vulve
- 6-Référentiel de traitement des cancers du vagin
- 7-Fiche vous permettant d'adresser vos commentaires et corrections

1- Référentiel de traitement des cancers du col utérin de type histologique épidermoïde et adénocarcinome

Bilan d'extension pré thérapeutique

- ↪ **Examen clinique** pelvien, abdominal et des aires ganglionnaires
 - options: sous anesthésie générale, cystoscopie, rectoscopie
- ↪ **IRM pelvienne:** critères nécessaires:
 - évaluation de la taille et de l'extension tumorale, extension utérine, atteinte extra-utérine
 - évaluation de l'atteinte ganglionnaire pelvienne, iliaques commune, aortique
 - recherche d'une dilatation urétérale
- ↪ **Exploration abdominale :** IRM ou tomodensitométrie
- ↪ **TEP TDM:** option recommandée à partir des stades IB1
- ↪ **Evaluation radiologique thoracique** à partir des stades IB1
- ↪ **Dosage du SCC** pour les cancers épidermoïdes (afin de prévoir son utilisation dans la surveillance)

- ↪ **Dans les formes infracliniques,** une conisation est recommandée pour la caractérisation histologique dont les mensurations de la lésion et la recherche d'emboles lymphatiques péri-tumoraux

Prise en charge thérapeutique

Par stade, selon la classification TNM et FIGO (TNM Classification of Malignant Tumours, 6th Edition, Wiley ed., 2002)

Stade IA1

Le diagnostic nécessite une conisation

- ↪ Présence d'emboles sur pièce de conisation: prise en charge identique à celle des stades IA2
- ↪ Absence d'embole sur pièce de conisation:

- Exérèse en tissus sains
 - ↳ Surveillance
- Exérèse en limite non saine :
 - ↳ Seconde conisation; option: hystérectomie totale simple

Stades IA2-IB1 sans atteinte ganglionnaire à l'imagerie

5 options sont possibles: les 3 premières concernent la prise en charge globale; les 2 dernières correspondent aux traitements conservateurs de l'utérus et/ou des ovaires

Option 1 : lymphadénectomie pelvienne coelioscopique première

↳ Si pN(0) :

Deux options:

- colpohystérectomie élargie aux paracervix proximaux (indication préférentielle : stade IA2)
- curiethérapie utérovaginale suivie d'hystérectomie extrafasciale ou élargie proximale (indication préférentielle pour les tumeurs de plus de 2 cm ou de moins de 2 cm avec emboles péritumoraux)

↳ Si pN(1) :

- Radiochimiothérapie concomitante et curiethérapie utérovaginale ;
- Étendue des champs d'irradiation en fonction d'une éventuelle atteinte iliaque commune et / ou aortique infrarénale;
- Hystérectomie complémentaire en cas de tumeur résiduelle après l'irradiation

Option 2: curiethérapie utéro-vaginale première suivie d'une colpo-hystérectomie avec lymphadénectomie pelvienne

↳ Si pN(0) : pas de traitement complémentaire

↳ Si pN(1) :

- Radiochimiothérapie concomitante;
- Étendue des champs d'irradiation en fonction d'une éventuelle atteinte iliaque commune et / ou aortique infrarénale;

Option 3 : Irradiation exclusive par irradiation externe et curiethérapie

Option 4: Traitement chirurgical conservateur de l'utérus et des ovaires possible pour les stades précoces de patientes jeunes et dans des conditions précises :

- Conisation pré-thérapeutique et,
- âge compatible avec une grossesse et,
- désir de grossesse et,
- plus grande taille tumorale inférieure à 2cm et,
- absence d'embole et,

- pN (0) pelvien et,
- marge endocervicale $\geq 8\text{mm}$.

Option 5: Traitement chirurgical conservateur des ovaires

- Cancer épidermoïde de plus grande taille tumorale inférieure à 2 cm
 - et pN(0) pelvien
 - et âge inférieur à 40 ans.
- Transposition ovarienne possible pour l'option « curiethérapie première » (option 2)

Stades IA2-IB1 N(1) à l'imagerie

- L'atteinte ganglionnaire doit être prouvée par cytologie ou histologie
- Radiochimiothérapie concomitante et curiethérapie
- L'irradiation est étendue à la région aortique en cas d'adénopathies aortiques ou iliaques communes à l'imagerie, à la TEP ou à la lymphadénectomie

Une exérèse chirurgicale complémentaire peut être discutée en cas de reliquat tumoral utérin ou ganglionnaire.

Stades IB2, IIA-IIB, III, IVA

Le traitement de référence est la radiochimiothérapie concomitante

- Radiochimiothérapie concomitante pelvienne et curiethérapie utérovaginale. L'irradiation est étendue à la région aortique en cas d'adénopathies aortiques ou iliaques communes à l'imagerie, à la TEP ou à la lymphadénectomie.
- ***Option*** : lymphadénectomie iliaque commune et aortique endoscopique première sauf en cas d'adénopathies caractérisées à l'imagerie
- ***Option*** : chirurgie complémentaire (colpo-hystérectomie éventuellement élargie et lymphadénectomie pelvienne et aortique ou exentération) en cas de reliquat tumoral opérable et sans extension extrapelvienne (TEP TDM post-thérapeutique récent)

Stade IVB ou carcinose péritonéale

Chimiothérapie et/ou radiothérapie

Récidive

En cas de récidive locorégionale résécable en tissus sains

↪ une exentération pelvienne doit être si le TEP TDM récent ne montre pas de lésions à distance

En cas de carcinose péritonéale ou de récidive extra-pelvienne ou de récidive locorégionale latérale fixée

↪ discuter une chimiothérapie et éventuellement une radiothérapie

Surveillance

Les récidives surviennent le plus souvent dans les 2 ans mais 10% surviennent après un délai 5 ans.

Modalités générales de surveillance:

↪ Examen clinique seul sans frottis en cas d'hystérectomie

↪ La réalisation systématique d'examens radiologiques n'est pas standard;

↪ Les examens complémentaires seront utilisés uniquement en cas de symptôme

↪ Option : dosage du SCC en cas d'élévation initiale (uniquement pour les cancers épidermoïdes)

En cas de trachélectomie

↪ Frottis au minimum annuel

↪ Option : IRM

Rythme

Tous les 4 mois pendant 2 ans puis tous les 6 mois pendant 3 ans puis annuel

2- Référentiel de traitement des adénocarcinomes de l'endomètre

Bilan d'extension pré thérapeutique

- ↪ **Examen clinique** pelvien, abdominal et des aires ganglionnaires
- ↪ **IRM pelvienne**. Critères nécessaires :
 - ↪ Evaluation du volume tumoral, de l'infiltration du myomètre, d'une atteinte du stroma cervical, d'une atteinte extrautérine (ovaire)
 - ↪ Evaluation d'une atteinte ganglionnaire pelvienne, iliaque commune, aortique
 - ↪ Taille de l'utérus pour voie d'abord
- ↪ **Imagerie abdominale** par IRM ou TDM
- ↪ **Options**: dosage du CA 125, imagerie pulmonaire

Prise en charge chirurgicale

Le traitement initial est chirurgical chaque fois que possible (stades précoces, risque anesthésique acceptable).

Option : lorsque l'évaluation initiale justifie une irradiation, celle ci peut être réalisée avant la chirurgie

Voie d'abord

Pour les stades précoces, la voie d'abord coelio-vaginale est la voie d'abord de référence, sauf contre indication :

- ↪ atteinte de la séreuse ou gros volume utérin (risque de morcellement) ou atteinte extra utérine
- ↪ métastases ganglionnaires de plus de 2 centimètres

Option : laparotomie

Option : voie vaginale exclusive en cas de très haut risque chirurgical

Standard

- ↪ Cytologie péritonéale
- ↪ Hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale
- ↪ Lymphadénectomie pelvienne (iliaque interne et externe) bilatérale

Option: lymphadénectomie iliaque commune et aortique si elle est techniquement possible en cas de :

- ↪ pN(1) pelvien
- ↪ adénocarcinome papillaire séreux
- ↪ atteinte ovarienne
- ↪ stade IC grade 3 (invasion du myomètre supérieur à 50% G3)

Option :

Dans le type histologique particulier papillaire séreux ou en cas d'atteinte annexielle, la chirurgie doit être de type « cancer de l'ovaire » : cytologie péritonéale, hystérectomie totale simple, annexectomie bilatérale, curage pelvien, iliaque commun et aortique, omentectomie et prélèvements péritonéaux.

Protocoles thérapeutiques

Par stade, selon la classification TNM et FIGO (TNM Classification of Malignant Tumours, 6th Edition, Wiley ed., 2002)

Stade I et IIA

Chirurgie : selon standard

Radiothérapie adjuvante : c'est l'examen histologique de l'utérus qui indique la radiothérapie adjuvante

- ↪ **Stade IA G1-G2** : pas de traitement adjuvant
- ↪ **Stade IA G3 et IB G1-G2**: curiethérapie
- ↪ **IB G3** : curiethérapie et / ou radiothérapie
- ↪ **Stades IC G3 ou IIA G3, pN(+) pelvien (cf stade IIIC), présence d'embolies lymphatiques multiples** : radiothérapie pelvienne externe et curiethérapie
- ↪ **Stade IC G1-G2**: curiethérapie et / ou radiothérapie
- ↪ **Stade IIA** : curiethérapie ± radiothérapie en fonction du grade et de l'atteinte myométriale de même façon que dans les stades I
- ↪ **Adénocarcinome papillaire séreux et adénocarcinome à cellules claires** : discuter radiothérapie et chimiothérapie

Stade IIB

2 Options

Option 1:

↳ curiethérapie utérovaginale suivie d'hystérectomie simple selon le standard ci-dessus décrit

Option 2:

↳ hystérectomie initiale (option : élargie au paracervix proximal) + cytologie péritonéale + lymphadénectomie pelvienne et iliaque commune et examen extemporané (si positif lymphadénectomie aortique si techniquement possible)

Irradiation adjuvante :

↳ Cf. stades I/IIA

Stade IIIA

Cytologie péritonéale isolée :

↳ pas de traitement adjuvant spécifique (sauf pour les cancers séreux papillaires et les cancers à cellules claires pour lesquels une chimiothérapie peut être discutée)

Autres stades IIIA (invasion de la séreuse ou atteinte annexielle) :

↳ radiothérapie pelvienne et curiethérapie

↳ option : chimiothérapie adjuvante et / ou concomitante à l'irradiation

Stade IIIB

↳ Irradiation externe et curiethérapie

Options : chirurgie selon le standard, première ou après l'irradiation

Stade IIIC

2 Options

- ↳ Chirurgie première suivie d'irradiation adaptée aux niveaux de l'atteinte ganglionnaire ; option : chimiopotentialisation concomitante
- ↳ En cas de diagnostic radiologique confirmé, option : irradiation première adaptée à l'extension ganglionnaire iliaque commune ou aortique (radiologie, TEP ou lymphadénectomie aortique de stadification) avec ou sans chimiothérapie concomitante, éventuellement suivie de chirurgie

Stade IVA

Radiochimiothérapie concomitante avec ou sans curiethérapie utéro-vaginale

- ↳ En cas de reliquat post-radiothérapique : option exentération pelvienne en fonction de l'extension locale et de l'état de la patiente

Malades inopérables ou stade IVB ou stade inopérable

Radiothérapie exclusive et curiethérapie

- ↳ +/- chimiopotentialisation si stade métastatique
- ↳ +/- hormonothérapie

Surveillance

Les récurrences surviennent le plus souvent dans les 3 ans, très rarement après 5 ans

Modalités générales de surveillance:

- ↳ Examen clinique seul
- ↳ La réalisation systématique d'examens radiologiques n'est pas standard;
- ↳ Les examens complémentaires seront utilisés uniquement en cas de symptôme

Rythme

Tous les 4 mois pendant 3 ans puis tous les 6 mois pendant 2 ans puis annuel

3- Référentiel de traitement des sarcomes de l'utérus

Classification

stade I = tumeur confinée au corps utérin

stade II = tumeur confinée au col et au corps

stade III = extension extra-utérine mais restant pelvienne

stade IV = extension extra-pelvienne

Bilan initial

- ↔ Examen clinique
- ↔ Scanner thoraco abdomino pelvien

Prise en charge thérapeutique

Carcinosarcome

Tumeur extirpable

- Chirurgie : identique à celle des cancers de l'endomètre de haut grade
- Radiothérapie pelvienne externe +/- curiethérapie
- Chimiothérapie :
 - pas d'indication standard
 - discuter une inclusion dans l'essai SARC – GYN1

Tumeur inextirpable: discuter une chimiothérapie ou un irradiation avec chimiopotentialisation

Tumeur stromale de bas grade

Tumeur extirpable

Hystérectomie avec annexectomie bilatérale

Tumeur inextirpable ou rechute

Discuter chirurgie + hormonothérapie (tamoxifène ou antiaromatases ou progestatif de synthèse)

Autres cas

Tumeur extirpable

- Chirurgie : hystérectomie totale, annexectomie bilatérale et exérèse de lésions extra utérines palpables
- Radiothérapie pelvienne externe +/- curiethérapie
- Chimiothérapie : - pas d'indication standard
- discuter inclusion dans essai SARC - GYN

Tumeur inextirpable

- Radiothérapie pelvienne externe +/- curiethérapie +/- chimiothérapie

Métastases à distance

- Chimiothérapie : adriamycine – ifosfamide +/- cisplatine
- Exérèse de lésions secondaires pulmonaires isolées
- Exérèse d'une récurrence ou métastase unique autre à discuter au cas par cas

Surveillance

↪ **Examen clinique** : tous les 6 mois pendant 5 ans puis annuel

↪ **Option**: Scanner thoracique et abdominal annuel

4- Référentiel de traitement des tumeurs frontières et des cancers épithéliaux de l'ovaire

Bilan initial

- ↪ **Examen clinique** pelvien, abdominal, et des aires ganglionnaires
- ↪ **Marqueurs tumoraux**
 - CA125, CA19-9, ACE
- ↪ **Bilan d'extension**
 - Scanner thoraco-abdomino-pelvien (option radiographie de thorax)
- ↪ **Biopsie** sous contrôle scanner ou coelioscopique si chimiothérapie néoadjuvante envisagée
- ↪ **Option coloscopie et fibroscopie gastrique** si doute sur primitif digestif
- ↪ **Cytologie d'un épanchement pleural**

Prise en charge thérapeutique

Par stade, selon la classification TNM et FIGO (TNM Classification of Malignant Tumours, 6th Edition, Wiley ed., 2002)

Principes généraux

- ↪ La chirurgie est le premier temps du traitement dans tous les cas où la tumeur peut être complètement réséquée. La laparotomie médiane xyphopubienne est l'incision standard
- ↪ L'objectif de la chirurgie est la résection **complète** (absence de résidu macroscopique). La chirurgie « optimale » définie par un reliquat inférieur à 1 ou 2 centimètres n'est plus l'objectif standard
- ↪ Le risque chirurgical et l'altération de la qualité de vie associés aux exérèses multiples doivent être pris en compte
- ↪ La prise en charge chirurgicale d'un cancer de l'ovaire nécessite la maîtrise de la chirurgie viscérale, des péritonectomies et de la chirurgie ganglionnaire abdominale, en vue d'obtenir la réduction tumorale complète
- ↪ En cas de carcinose péritonéale étendue, l'évaluation de la résécabilité complète sans risque chirurgical excessif repose sur la clinique, l'examen scannographique, et si besoin une coelioscopie diagnostique
- ↪ Si la résection complète ne peut être obtenue d'emblée, la chimiothérapie néo-adjuvante est indiquée. Une chirurgie d'intervalle (entre 2 cures de chimiothérapie, au plus tard après la 3^{ème} cure) est envisagée, avec le même objectif cité précédemment

Chirurgie

Intervention standard minimale

↳ hystérectomie totale, annexectomie bilatérale, omentectomie totale, appendicectomie, curage ganglionnaire pelvien et aortique infrarénal bilatéral, biopsies péritonéales, cytologie péritonéale

Autres gestes parfois nécessaires pour l'obtention d'une réduction tumorale complète :

↳ péritonectomies étendues, résections digestives, splénectomie

Option : stadification incomplète lors d'une première intervention chirurgicale :

- ↳ Restadification complémentaire ganglionnaire et péritonéale;
- ↳ Option: par voie coeliochirurgicale ;
- ↳ Option: résection des trajets de trocart

Option : réduction tumorale incomplète lors d'une première intervention

↳ Reprise chirurgicale pour chirurgie complète avant ou en cours de chimiothérapie (après 3 cures si réponse)

Option : traitement conservateur (annexectomie unilatérale)

↳ Sous couvert d'une stadification péritonéale et ganglionnaire complète négative avec curetage utérin,

↳ Sous conditions : stade IA G1 ou G2 de la femme jeune désirant une grossesse ; carcinomes à cellules claires exclus ; proposer une annexectomie controlatérale après obtention des grossesses ou âge de 40 ans

Chimiothérapie

↳ **Indications:** La chimiothérapie est indiquée à partir du stade IC ou G3 ou en cas d'histologie particulière de mauvais pronostic (cancers à cellules claires) ; elle est discutée dans les stades IB G2

↳ **Drogues associées:** Carboplatine – Paclitaxel

↳ **Traitement adjuvant :** minimum de 6 cures après chirurgie

↳ **Traitement néoadjuvant :** 3 cures puis bilan clinique, marqueurs, imagerie ; en cas de réponse: chirurgie d'intervalle puis 3 à 6 autres cures

↳ **Evaluation** clinique, radiologique et biologique après 6 cures et prise en charge individualisée

↳ **Option** : chimiothérapie combinée intraveineuse et intrapéritonéale, avec PAC intrapéritonéal de préférence posé au cours de l'intervention initiale, sauf en cas de résection digestive

Récidive

Chirurgie

↳ La chirurgie est envisagée si la récidive a lieu plus de 12 mois après la fin du traitement initial et si forme localisée. La réduction tumorale complète est l'objectif, après évaluation préthérapeutique incluant un scanner thoracoabdominopelvien, un TEP-TDM et au besoin une coelioscopie

Chimiothérapie

↳ Reprise d'une chimiothérapie à base de sels de platine en cas de récidive tardive (> 6 mois) après la fin du traitement initial

↳ Dans le cas contraire: 2^{ème} ligne

Radiothérapie

↳ Peut être discutée pour des localisations tumorales limitées et particulières

Prise en charge des tumeurs frontières

Chirurgie:

↳ **Standard:**

- voie d'abord: laparotomie ou coelioscopie
- annexectomie bilatérale, cytologie péritonéale, stadification péritonéale, omentectomie, appendicectomie en cas de forme mucineuse
- Exérèse complète et analyse histologique des greffes péritonéales
- Pas de curage ganglionnaire systématique; exérèse d'une adénopathie palpable

↳ **En cas de désir de grossesse :**

- standard: annexectomie unilatérale
- option : kystectomie (plus particulièrement en l'absence d'annexe controlatérale)
- option: en l'absence de possibilité de conservation ovarienne, discuter une cryoconservation d'ovaire

↳ **Après obtention d'une grossesse:**

- pas de chirurgie de totalisation systématique: à discuter au cas par cas avec la patiente

↳ **Option : Patiente référée après découverte histologique d'une tumeur frontière au stade IA apparent**

↳ **Pas de reprise chirurgicale si:**

- Autre forme que micropapillaire
- Péritoine bien exploré et décrit lors de 1ère intervention
- Bonne compliance pour une surveillance ultérieure
- Forme mucineuse et appendicectomie déjà réalisée
- Absence de rupture peropératoire
- Utilisation d'un sac d'extraction par coelioscopie

↳ **Reprise chirurgicale dans les autres cas, ainsi qu'après**

- kystectomie chez une patiente ne désirant pas de grossesse
- la voie d'abord coelioscopique est recommandée

↳ **Prise en charge des récurrences**

Récidive ovarienne homo-latérale après traitement conservateur: annexectomie unilatérale, voir bilatérale en l'absence de désir de grossesse; stadification complète standard

Option: conservation itérative à discuter en l'absence d'annexe controlatérale

Récidive ovarienne contro-latérale

Annexectomie en l'absence de désir de grossesse; stadification complète standard

Option: conservation à discuter en cas de désir de grossesse

Récidive(s) péritonéale(s)

Exérèse chirurgicale complète; chimiothérapie uniquement en présence d'implants invasifs.

Chimiothérapie: en présence d'implants péritonéaux infiltrants

Surveillance

↳ **Standard :** examen clinique et dosage des marqueurs initialement élevés tous les 4 mois pendant 2 ans puis tous les 6 mois pendant 3 ans puis annuelle ; pas d'examen radiologique systématique

↪ **En cas de traitement conservateur** : échographie pelvienne additionnelle

5- Référentiel de traitement des cancers de la vulve

Bilan initial

- ↪ **Examen clinique** vulvaire, des aires ganglionnaires, pelvien et abdominal
- ↪ **Dans formes localement étendues** ou en présence d'adénopathie inguinale, TDM pelvienne ou PET scanner

Prise en charge thérapeutique

Par stade, selon la classification TNM et FIGO (TNM Classification of Malignant Tumours, 6th Edition, Wiley ed., 2002)

Stade I unifocal

Chirurgie

↪ Vulve

- **Vulvectomie partielle** avec 2 cm de marges macroscopiques latérales saines (8 mm histologique) et étendue jusqu'à l'aponévrose périnéale moyenne
 - Si lésion latérale : exérèse large ou hémivulvectomie latérale
 - Si lésion médiane (<1cm de la ligne médiane) : exérèse large ou hémivulvectomie antérieure ou postérieure
- **Option** : vulvectomie totale si lésions précancéreuses multifocales

↪ Ganglions inguinaux

- **Si infiltration de la lésion initiale <1mm** : pas de curage
- **Si infiltration de la lésion initiale >1mm** : curage inguinal superficiel et profond concernant surtout les ganglions situés en dedans de la veine fémorale et avec préservation de la crosse de la veine saphène interne.
 - Homolatéral si lésion latéralisée

- Si extemporané négatif, abstention
- Si extemporané positif, compléter le curage inguinal bilatéral
- Bilatéral si lésion à moins de 1 cm de la ligne médiane
- **Option** : La recherche du ganglion sentinelle, idéalement par méthode radio-isotopique et colorimétrique, est encore à l'étude dans le cancer de la vulve. Les indications doivent être limitées et les conditions de recherche bien respectées.
- le chirurgien devra être aguerri à la recherche du ganglion sentinelle (dans un autre organe)
- indication non retenue dans les cancers du clitoris
- indication non retenue dans les adénocarcinomes de la glande de Bartholin
- dans les tumeurs médianes, l'évaluation ganglionnaire doit être dans tous les cas bilatérale. Si le ganglion sentinelle n'est pas retrouvé d'un coté alors le curage ganglionnaire classique est obligatoire

Il faut que tous les cas soient enregistrés afin d'être disponibles dans le cadre d'une étude afin de valider ou non cette technique

Radiothérapie

- ↳ **Radiothérapie inguinale ou inguinopelvienne** si curage positif (>= 2 ganglions positifs et/ou 1 ganglion positif avec rupture capsulaire) dont les modalités seront à discuter au cas par cas
- ↳ **Radiothérapie vulvaire** : préférer la reprise chirurgicale si les marges ne sont pas saines

Stade I multifocal et stade II

Chirurgie

- ↳ **Vulve**
 - Vulvectomie totale avec 2 cm de marges macroscopiques latérales saines et élargie jusqu'à l'aponévrose périnéale moyenne
- ↳ **Ganglions inguinaux**
 - Pas d'indication de ganglion sentinelle
 - Curage inguinal superficiel et profond bilatéral concernant surtout les ganglions situés en dedans de la veine fémorale et avec préservation de la crosse de la veine saphène interne

Radiothérapie

- ↳ Radiothérapie inguinale ou inguinopelvienne si curage positif (≥ 2 ganglions positifs et/ou 1 ganglion positif avec rupture capsulaire) dont les modalités seront à discuter au cas par cas
- ↳ Radiothérapie vulvaire : préférer la reprise chirurgicale si les marges ne sont pas saines

Stade III

Chirurgie

3 options en fonction de la localisation et de la taille tumorale

- ↳ vulvectomy totale élargie avec marges latérales saines de 2 cm si anatomiquement réalisable et traitement adjuvant respectant les principes cités précédemment
- ↳ radio-chimiothérapie concomitante puis discuter ultérieurement si besoin des modalités d'une chirurgie de deuxième intention
- ↳ chimiothérapie néoadjuvante à discuter au cas par cas

Stade IVA

Options

- ↳ radiochimiothérapie
- ↳ exentération pelvienne de nécessité avec TEP négative et échec ou contre indication de radiochimiothérapie

Stade IVB

- ↳ En fonction de la symptomatologie et de la patiente, discuter localement un geste de propreté ou une irradiation palliative et/ou une chimiothérapie sur le plan général

Récidive Locale

Préférer les résections itératives chaque fois que possible en respectant le principe de marges d'exérèse saines à plus de 2 cm avec lambeau cutané ou myocutané de fermeture en cas de nécessité. Pas de curage complémentaire en l'absence d'adénopathie palpée et de curage inguinal déjà réalisé dans les antécédents.

Surveillance

↪ **Examen clinique** tous les 4 mois pendant 2 ans puis tous les 6 mois et enfin annuel après 5 ans (risque significatif de récurrence tardive)

↪ Pas de réalisation systématique d'examen radiologique

6- Référentiel de traitement des cancers du vagin

Bilan initial

Standard:

- Examen clinique pelvien et inguinal
- IRM abdomino-pelvienne pour :
 - évaluation du volume tumoral
 - atteinte paravaginale et/ou paramétriale
 - atteinte ganglionnaire pelvienne et lomboaortique
- A défaut d'une IRM abdomino-pelvienne (ou si abdomen non inclus dans l'IRM): IRM pelvienne + TDM abdominale
- Radiographie pulmonaire

Options :

- Empreinte vaginale pour visualisation de l'extension locale
- Echographie endovaginale
- PET scan
- marqueur SCC (pour les épidermoïdes)
- examen pluridisciplinaire sous AG (option)
- ganglion sentinelle (bleu + isotopes) au titre de facilitation de l'examen extemporané réalisé sur les seuls sentinelles, ne dispensant pas de la lymphadénectomie complète

Traitement des cancers invasifs du vagin de type histologique classique (carcinome épidermoïde, adénocarcinome)

1. Stade I N0 et tumeur superficielle et <2cm

Option 1 : lymphadénectomie pelvienne coelioscopique première

↩ **Si pN(0) :**

Options:

- curiethérapie exclusive
- traitement chirurgical exclusif
- traitement chirurgical et curiethérapie complémentaire

- La curiethérapie est uniquement endocavitaire, de préférence réalisée avec la technique de l'appareil moulé vaginal qui permet d'adapter au mieux la dose au volume tumoral et à l'anatomie de la patiente.

- La chirurgie consiste en une colpectomie partielle en particulier chez les femmes jeunes ayant un désir de grossesse. Dans les autres situations, cette colpectomie peut être associée à une hystérectomie totale en cas de localisation au tiers supérieur du vagin.

↩ **Si pN(1) :**

- Radiothérapie pelvienne et curiethérapie utérovaginale ;
- Étendue des champs d'irradiation en fonction d'une éventuelle atteinte iliaque commune et / ou aortique infrarénale;
- Discuter une chimiopotentialisation de la radiothérapie

Option 2: Irradiation exclusive par curiethérapie et irradiation pelvienne externe

Option 3: Transposition ovarienne des ovaires en cas de curiethérapie

- Cancer de plus grande taille tumorale inférieure à 2 cm
- et pN(0) pelvien
- et âge inférieur à 40 ans.

2. Tumeurs de Stade I > 2cm et Stade IN1, Stade II, III ou IVA

Irradiation externe et curiethérapie vaginale

La limite supérieure de l'irradiation dépend de l'extension ganglionnaire visible sur l'IRM, le scanner, le PET-scanner ou évaluée par lymphadénectomie coelioscopique.

La curiethérapie de complément est soit endocavitaire, soit endocavitaire et interstitielle en cas de tumeurs infiltrantes.

Options:

- **chimiothérapie concomitante (Cis-platine et Cis-platine+5FU)**
- complément d'irradiation externe en cas d'atteinte ganglionnaire