

Gäller för: Västra Götalandsregionen

Giltig från: 2023-08-17

Innehållsansvar: Katja Stenström Bohlin, (katbo6), Överläkare

Giltig till: 2025-03-08

Granskad av: Katja Stenström Bohlin, (katbo6), Överläkare

Godkänd av: Karin Looström Muth, (karlo2), Direktör

Regional medicinsk riktlinje

Vulvacancer

Regional tillämpning av Nationellt vårdprogram

Innehållsförteckning

Vulvacancer	1
Regional tillämpning av Nationellt vårdprogram	1
Syfte	2
Vårdnivå och samverkan	2
Bakgrund.....	2
Förändringar sedan föregående version	2
Utredning	3
Behandling	5
Klinisk uppföljning	6
Kvalitetsuppföljning	6
Referenser	6
Bilagor	6

Syfte

Riktlinjen ska fungera som en tillämpning av nationella vårdprogrammet för att användas som ett sammanfattande arbetsverktyg inom Västra sjukvårdsregionen. Inga avsteg från de nationella riktlinjerna.

Vårdnivå och samverkan

Se: [Flödesschema vulvacancer](#)

Bakgrund

Baserat på det Nationella Vårdprogrammet (NVP) vulvacancer ([Nationellt Vårdprogram Vulvacancer](#)). För vulvacancer finns ett standardiserat vårdförlopp (SVF) ([Standardiserat vårdförlopp Vulvacancer](#)). Premaligna tillstånd i vulva, se separat NVP. RMR tillkommer ([Länk till NVP premaligna tillstånd i vulva](#)).

Epidemiologi, etiologi och riskfaktorer

Vulvacancer utgör 3-5 % av all gynekologisk cancer och cirka 150 kvinnor insjuknar årligen i Sverige. Majoriteten är äldre kvinnor, men en ökande incidens ses hos yngre kvinnor (<60 år). De flesta fall diagnosticeras i ett tidigt stadium begränsat till vulva och har en god prognos. Stadium vid diagnos, tumörstorlek, marginal till frisk vävnad, och invasionsdjup är oberoende faktorer som påverkar överlevnaden. Spridning sker i första hand till lymfkörtlarna i ljumskarna och intilliggande organ (anus, uretra). Fjärrmetastaser är ovanligt.

Skivepitelcancer är vanligast förekommande (95%), i sällsynta fall ses malignt melanom och adenocarcinom. Riskfaktorer för skivepitelcancer är dysplasi i vulva på grund av lichen sclerosus (60-70%) samt högrisk-HPV (30-40%). HPV-relaterad vulvacancer är vanligare hos yngre kvinnor och rökare och en kraftigt ökad risk ses vid immunsuppression.

Förändringar sedan föregående version

- Ny mall och nytt flödesschema med direktlänkar till nationella vårdprogrammet/SVF
- Vid mikrometastas i lymfknutor kan lymfkörtelutrymning avstås och strålbehandling ges direkt.

Utredning

Symtom som föranleder välgrundad misstanke om vulvacancer och därmed remiss till gynekolog enligt SVF (standardiserat vårdförlopp) är svårläkt sår, resistens, långvarig sveda eller klåda eller misstanke om malignt melanom i vulva och/eller palpabel lymfkörtel i ljumske (se: [Standardiserat vårdförlopp vulvacancer](#)).

Primär utredning hos gynekolog ska, när kriterier för SVF är uppföljda enligt ovan eller biopsi verifierat vulvacancer eller malignt melanom i vulva, innefatta:

- Gynekologisk undersökning med inspektion och palpation av vulva, perineum, vagina, portio och ljumskar. Dokumentation av tumörutbredning, avstånd till uretra, vagina, anus och medellinjen inklusive foto i journalen (KK Varberg mailar foto till su.gyn.vulvacancer@vgregion.se).
- Biopsi av alla dysplasi- och cancermisstänkta förändringar. Dokumentation med skiss eller foto var biopsi är tagen. [Länk till skiss](#)
- Biopsi perifert i lesionen med stans (i lokalanestesi, minst 4 mm stans och optimalt 4-5 mm djup) med snabbsvar enligt lokala rutiner. Gäller även vid misstanke om malignt melanom. OBS excidera inte tumören. Efterfråga invasionsdjup $<$ eller $\geq$ 1mm. Om medicinskt skäl att avstå stansbiopsi finns, skickas remiss till Kvinnokliniken på hemorten för stansbiopsi. Skicka med patienten smärtlindring efter biopsitagning.
- Cellprov med analys av celler och HPV från portio.
- Allmän, social och aktuell anamnes. Aktuell läkemedelsbehandling. Klarar patienten narkos?
- Klinisk undersökning inklusive blodtryck, puls, längd och vikt.
- Remiss för bilddiagnostik enligt nedan.
- Remiss för finnålspunktion (FNP) (gärna ultraljudsledd) vid palpabel resistens i ljumsken.
- Remiss via fax till Tumörteamet KK SU 031- 41 93 61.
- Information till patienten om SVF och nationell multidisciplinär konferens (nMDK).

Bilddiagnostik

Fjärrmetastaser vid primärdiagnos är sällsynt och förekommer nästan uteslutande vid avancerade tumörer och lymfkörtelmetastaser. MRT utförs enligt särskilt protokoll för vulvacancer; se [SURF - metodböcker - SFMR](#)

- Vid mikroinvasiv vulvacancer (invasionsdjup <1mm): Ingen bilddiagnostik.
- Vid invasionsdjup ≥ 1 mm vid tumörer <4 cm, eller vid palpabel resistens i ljumsken oavsett storlek på tumör: Ultraljud ljumskar med möjlighet till FNP eller biopsi av ultraljudsmisstänkta lymfkörtelmetastaser.
- Vid behov att kartlägga lokal utbredning för planering av kirurgi/strålbehandling (ex. tumör ≥ 4 cm eller misstanke om överväxt på intilliggande organ): MRT lilla bäckenet och ljumskar.
- Vid tumör ≥ 4 cm, lymfkörtelmetastaser eller annan misstanke på metastasering: DT buk-thorax. PET-DT kan övervägas (diskuteras med SU).

Kompletterande utredning/åtgärder på SU:

- Eftergranskning PAD om invasionsdjup saknas. Vid behov undersökning i narkos av tumörkirurg och gynekolog för mapping och/eller bedömning om kirurgisk åtgärd är möjlig.
- Ställningstagande till behov av ytterligare utredningar inför nMDK.
- Anmälan till nMDK.
- Efter nMDK informerar tumörkirurg från SU inremitterande gynekolog per telefon eller fax om behandlingsförslag från nMDK och vem som ska informera patienten.

Nationellt MDK (nMDK)

All vulvacancerbehandling är centraliserad till 4 nationella centra: Göteborg, Linköping, Lund och Stockholm. De sammanträder via videokonferens varje onsdag kl. 15-16 och det finns alltid möjlighet att delta när ett patientfall från VGR diskuteras.

Anmälan till nMDK görs av tumörkirurg eller gynekolog på Sahlgrenska.

Klassificering av tumören

Stadieindelning enligt FIGO 2021 och pTNM-klassificering.

(Se: [Nationellt Vårdprogram Vulvacancer](#)).

Behandling

Kirurgi

Tumöranpassad resektion rekommenderas med fria marginaler ≥ 5 mm. Följande rekommenderas utifrån tumörstorlek och eventuell lymfkörtelmetastasering:

- **Liten tumör med invasionsdjup < 1 mm:** endast vulvaresektion.
- **Tumör < 4 cm utan påvisad lymfkörtelmetastas:** tumöranpassad resektion + sentinel node. Om metastas påvisas i sentinel node, görs radikal lymfkörtelutrymning i den ljumsken i en andra seans. Om tumören är lokaliserad i medellinjen (< 1 cm från medellinjen) görs bilateral lymfkörtelutrymning.
- **Tumör < 4 cm med redan påvisad lymfkörtelmetastas** vid ultraljud och FNP/biopsi: tumöranpassad resektion och bilateral radikal lymfkörtelutrymning.
- **Tumör ≥ 4 cm:** tumöranpassad resektion och bilateral radikal lymfkörtelutrymning.
- **Tumör ≥ 4 cm - lokalt avancerad** uretranära/anusnära: eventuellt aktuellt med främre/bakre exenteration.

Strålbehandling

Kirurgi är den huvudsakliga primärbehandlingen. I vissa avancerade fall krävs primär strålbehandling med eller utan cytostatika beroende på patientens allmäntillstånd. Vid spridning till lymfkörtlar och/eller små fria marginaler i vulva ges adjuvant strålbehandling mot ljumskar och/eller vulva.

Strålbehandling pågår 5 dagar i veckan i 5-7 veckor.

Omvårdnad inför och efter kirurgi

Inför kirurgi rekommenderas kvinnan att ordna med handdusch hemma samt se till att hon får adekvat smärtlindring i väntan på kirurgi (Kräm Lidocain/Prilocain, tablett paracetamol, ibuprofen och/eller oxikodon vb).

Efter kirurgin är smärtlindring sällan ett problem och det räcker oftast med enbart Alvedon. Vid fullständig lymfkörtelutrymning anbringas drän i ljumsken, vilket är kvar minst en vecka efter operationen och upp till 4 veckor. Dränet avlägsnas på hemortssjukhuset eller på vårdcentralen när dränvätskan understiger 50ml/dygn under två dygn.

Vid lymfkörtelutrymning ökar risken för lymfödem, vilket kvinnan bör uppmärksammas på.

Kvinnor med behandlingsrelaterade biverkningar från bäckenområdet med symtom från tarm, urinblåsa eller sexuella svårigheter kan remitteras till Enheten för CancerRehabilitering, JK, Sahlgrenska ([länk till Cancerrehabilitering](#)).

Klinisk uppföljning

Uppföljning

Ett första återbesök rekommenderas 3-4 månader efter avslutad primärbehandling för genomgång av sjukdomsperioden, bedöma läkning samt efterhöra biverkningar såsom lymfödem, inkontinens och sexuella besvär. Uppföljning sker sedan med återbesök var 6:e månad i 3 år och därefter årligen upp till 5 år efter behandling. Kontrollintervallen frångår NVP med något glesare intervall det första året. En förutsättning för dessa kontrollintervall är en hög tillgänglighet till kontaktsköterska för att patienten skall kunna signalera om hon upplever nytillkomna symtom och vid behov erbjudas läkarbesök utanför kontrollintervall.

Föreligger lichen sclerosus eller immunsuppression behövs individualiserad uppföljning. Vid lichen sclerosus bör livslång behandling med kortisonkräm ges 1 gång i veckan. Vid välbehandlad lichen rekommenderas uppföljning med 1-2 års intervall även efter avslutad 5-årsuppföljning se NVP premaligna förändringar ([Premaligna tillstånd vulva](#)). Återfallsrisken för vulvacancer har rapporterats till runt 40 % inom 10 år och risken för återfall är störst vid lichen sclerosus som etiologi. Vulvacancer recidiverar i första hand lokalt och är potentiellt botbart. Återfallsmisstänkta förändringar i vulva eller ljumske bör biopseras innan remiss till KKSU.

Kvalitetsuppföljning

Svenska kvalitetsregistret för gynekologisk cancer används och kvalitetsindikatorerna i NVP följs (se: [Nationellt Vårdprogram Vulvacancer](#)).

Referenser

- [Nationellt Vårdprogram Vulvacancer](#)

Bilagor

- [Flödesschema Vulvacancer](#)
- [SURF - metodböcker - SFMR](#)

Information om handlingen

Handlingstyp: Regional medicinsk riktlinje, RMR

Gäller för: Västra Götalandsregionen

Innehållsansvar: Katja Stenström Bohlin, (katbo6), Överläkare

Granskad av: Katja Stenström Bohlin, (katbo6), Överläkare

Godkänd av: Karin Looström Muth, (karlo2), Direktör

Dokument-ID: SSN11800-2140136717-363

Version: 2.0

Giltig från: 2023-08-17

Giltig till: 2025-03-08