



Università degli Studi di Roma “Tor Vergata”



**Dipartimento di Scienze Chirurgiche  
Cattedra di Ginecologia e Ostetricia**

**Le patologie vulvari**

***Prof. Francesco Sesti***

# International Society for the Study of Vulvovaginal Disease (ISSVD)

## Terminologia e Classificazione del Dolore Vulvare (2003)

### Definizioni e Note

La “Vulvodinia” è definita come un disturbo vulvare, più spesso descritto come dolore urente, occorrente in assenza di rilevanti segni obiettivi visibili o di uno specifico disordine neurologico clinicamente identificabile

# Terminologia e Classificazione del Dolore Vulvare (ISSVD - 2003)

## Definizioni e Note

“**Generalizzato**” specifica l’interessamento dell’intera vulva, e “**localizzato**” specifica l’interessamento di una porzione della vulva come il vestibulo (vestibulodinia), clitoride (clitorodinia), emivulva (emivulvodinia), ecc.

# Terminologia e Classificazione del Dolore Vulvare (ISSVD - 2003)

## Definizioni e Note

“**Non provocato**” significa che il disturbo occorre spontaneamente senza uno specifico stimolo fisico;  
“**Provocato**” significa che il disturbo è stimolato da un contatto fisico. Tale contatto può essere sessuale, non sessuale, o entrambi. Esempi includono introduzione, compressione da abiti, introduzione di tamponi, compressione da cotton fioc, compressione con il dito, ecc.

# Terminologia e Classificazione del Dolore Vulvare (ISSVD - 2003)

## *(A) Dolore Vulvare correlato a un disordine specifico*

- (1) Infettivo (es., candidiasi, herpes, ecc.)
- (2) Infiammatorio (es., lichen planus immunobullous)
- (3) Neoplastico (es., malattia di Paget, carcinoma squamocellulare, ecc.)
- (4) Neurologico (es., neuralgia da herpes, compressione dei nervi spinali, ecc.)

# Terminologia e Classificazione del Dolore Vulvare (ISSVD - 2003)

## (B) Vulvodinia

### (1) Generalizzata

- (a) Provocata (sessuale, non sessuale o entrambe)
- (b) Non provocata
- (c) Mista (provocata e non provocata)

### (2) Localizzata

(vestibulodinia, clitorodinia, emivulvodinia, ecc.)

- (a) Provocata (sessuale, non sessuale o entrambe)
- (b) Non provocata
- (c) Mista (provocata e non provocata)

# International Society for the Study of Vulvovaginal Disease (ISSVD)

## *Distrofie vulvari* (1976)

- Lichen sclerosus et atrophicus
- Distrofia iperplastica
- Distrofia mista

## *Disordini Vulvari* *Epiteliali non neoplastici* (1987)

- Lichen sclerosus
  - Iperplasia squamocellulare
- Altre dermatosi  
(Lichen Simplex Cronicus,  
Lichen Planus)

# **Classificazione delle Dermatosi Vulvari : Sottoclassi Patologiche e loro Correlati Clinici (ISSVD - 2006)**

## **Aspetto Spongiotico**

- Dermatite Atopica
- Dermatite Allergica da contatto
- Dermatite Irritante da contatto

## **Aspetto Acanotico**

### **(prima iperplasia squamocellulare)**

- Psoriasi
- Lichen simplex cronicus  
Primario (idiopatico)  
Secondario (sovrainposto su lichen sclerosus,  
lichen planus, o altra malattia vulvare)

## **Aspetto Lichenoide**

- Lichen sclerosus
- Lichen planus

## **Aspetto di omogenizzazione/sclerosi Dermica**

- Lichen sclerosus

# **Classificazione delle Dermatosi Vulvari : Sottoclassi Patologiche e loro Correlati Clinici (ISSVD - 2006)**

## **Aspetto Vescicoboloso**

- Tipo Pemfigoide, cicatriziale
- Malattia Lineare da IgA

## **Aspetto Acanalitico**

- Malattia di Hailey-Hailey
- Malattia di Darier
- Acantolisi Papulare genitocrurale

## **Aspetto Granulomatoso**

- Malattia di Crohn
- Sindrome di Melkersson-Rosenthal

## **Aspetto Vasculopatico**

- Ulcere Aftose
- Malattia di Behçet
- Vulvite Plasmacellulare

# International Society for the Study of Vulvovaginal Disease (ISSVD)

## Terminologia dei Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

### Classificazione 1986

VIN 1  
VIN 2  
VIN 3  
VIN 3, differenziated

### Classificazione 2004

—  
VIN  
VIN  
VIN, differenziated type

# Terminologia dei Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare (ISSVD 2004)

## Classificazione per le VIN squamose

### **VIN, Usual Type**

- a) VIN, warty type
- b) VIN, basaloid type
- c) VIN, mixed type  
(warty/basaloid)

### **VIN, Differentiated Type**

I rari casi di VIN che non possono essere classificate né come VIN, *usual type*, né come VIN, *differentiated type*, possono essere classificati come VIN, *unclassified type* (o VIN NOS)

## Terminologia dei Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare (ISSVD 2004)

- Nella nuova classificazione rientrano solamente le **VIN squamose**
  - La categoria diagnostica delle **VIN 1 viene eliminata** (condiloma/effetto citopatico da HPV)
  - Il termine **VIN** è da riservare **solamente** alle lesioni precedentemente classificate come **VIN 2 e 3 o VIN 3 differenziata**
- La classificazione è redatta sulla base di criteri istomorfologici e non mediante tipizzazione HPV

# Terminologia dei Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare (ISSVD 2004)

## Due categorie di VIN:

### ***VIN, usual type*** (più frequente)

- Pregresse VIN 2 e VIN 3 bowenoidi, basaloidi e miste
- Generalmente associata ad infezione da HPV, in particolare il 16

### ***VIN, differenziated type*** (meno frequente)

- Generalmente associata a infezione da HPV
- Precursore più probabile e meno diagnosticato del carcinoma invasivo

# Diagnosi dei Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

- Stabilire una diagnosi accertandosi che la lesione sia interamente intraepiteliale e che l'esame istologico sia accuratamente determinato
- Biopsia escissionale o rappresentativa
- Biopsie multiple delle lesioni multifocali

# Approccio Terapeutico dei Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

- La **storia naturale** delle VIN non è nota dal momento che la maggior parte di esse viene sottoposta a trattamento
- Dalla letteratura appare chiaramente la disomogeneità dei tassi di persistenza, progressione e regressione spontanea delle poche VIN non trattate
- Per le VIN 1 il rischio di progressione non è stato determinato, ma certamente è molto basso; al contrario una VIN 3 evolve verso un carcinoma invasivo nel 20-30% dei casi

## **Approccio Terapeutico dei Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare**

- Una particolare attenzione va riservata sia al trattamento che al follow-up dei rari casi di VIN differenziata, verosimile precursore del carcinoma invasivo
- L'approccio terapeutico va sempre improntato su un orientamento di tipo conservativo e va modulato in relazione al tipo istologico, all'età della paziente ed alla localizzazione ed estensione topografica della lesione

# Differenti tipi di trattamento per i Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

## Trattamenti medici

- 5 Fluorouracile\*, Bleomicina\*
  - Acido tricloroacetico\*
  - Interferone\*
  - Corticosteroidi\*
  - Inimiquod°
  - Vaccini•

## Trattamenti chirurgici

- Vulvectomy superficiale totale o settoriale
- Ampia escissione locale con bisturi a lama fredda
- Escissione con ansa od ago a radiofrequenza
- Escissione /Vaporizzazione laser
  - Terapia fotodinamica•
  - Bisturi ad ultrasuoni•

\* Terapie non più utilizzate

° Studi clinici controllati attualmente in corso

• Terapie sperimentali

# **Escissione con bisturi e vaporizzazione laser: vantaggi e svantaggi**

## **Escissione con bisturi**

### ***Vantaggi***

- Basso costo
- Rapida curva di apprendimento
  - Rapida guarigione delle ferite
- Possibilità di valutazione dell'invasione stromale (presente dal 2,5 al 18%)

### ***Svantaggi***

- Difficoltà tecniche per le zone perianale e periuretrale
  - Alterazioni estetiche
  - Difficile controllo dell'invasività chirurgica

## **Vaporizzazione laser**

### ***Vantaggi***

- Migliore restitutio ad integrum
- Particolarmente adatta per le lesioni periuretrali e perineali
  - Miglior controllo dell'invasività chirurgica

### ***Svantaggi***

- Alti costi
- Difficile apprendimento
  - Lenta guarigione
  - Non valutabile l'invasione stromale

# Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

## Possibile orientamento terapeutico

### **a) Stretto follow-up dopo biopsie rappresentative**

riservato a donne giovani, gravide, con lesioni simil condilomatosische plurifocali e che all'esame istologico presentino una VIN di tipo bowenoide (VIN, *usual type* della nuova classificazione)

# Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

## Possibile orientamento terapeutico

### **b) Terapia medica**

oggi possibile solo nelle VIN bowenoidi  
(VIN, *usual type*) mediante l'utilizzo di  
una sostanza immunomodulante  
quale l'imiquimod in crema

# Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

## Possibile orientamento terapeutico

### **c) Terapie chirurgiche**

É consigliabile prediligere le tecniche escissionali per poter ottenere un reperto istologico definitivo al fine di escludere una iniziale invasione stromale

# Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

## Possibile orientamento terapeutico

### **d) Terapie alternative**

il bisturi ad ultrasuoni (CUSA: Cavitation Ultrasonic Surgical Aspirator) e la terapia fotodinamica (stimolazione con lunghezze d'onda assorbite dalla sostanza fotosensibilizzante applicata sulla zona da trattare, es. ac. 5-aminolevulinico) sono state riportate in poche casistiche con percentuali di recidive sovrapponibili alle terapie convenzionali

# Precursori del Carcinoma Vulvare Squamocellulare

## *Follow-up post-trattamento*

- Oltre il 50% delle neoplasie invasive vulvari di donne trattate per una VIN di alto grado compare dopo 5 anni dal trattamento originario
- Opportunità di un costante, regolare e duraturo follow-up di queste pazienti
- I controlli periodici devono sempre comprendere l'ispezione dell'intero tratto genitale inferiore con l'esecuzione periodica di prelievo citologico cervico-vaginale, considerata la multicentricità della neoplasia intraepiteliale

# Le neoplasie vulvari

## Tipi istopatologici

- Neoplasia vulvare intraepiteliale, Grado III (VIN 3), Carcinoma squamocellulare in situ
  - Carcinoma squamocellulare (85-90%)
    - Carcinoma verrucoso
    - Malattia di Paget della vulva
- Adenocarcinoma, non altrimenti specificato (NOS)
  - Carcinoma basocellulare, NOS
  - Carcinoma della ghiandola del Bartolini

# Gradi istopatologici (G)

- Gx – il grado non può essere accertato
  - G1 – ben differenziato
  - G2 – moderatamente differenziato
  - G3 – scarsamente o indifferenziato

# Stato linfonodale

- Linfonodi I livello:  
inguinali e femorali
- Linfonodi II livello:  
pelvici  
(iliaci esterni, ipogastrici e comuni, otturatori)
- Stadiazione linfonodale:
  - NX – i linfonodi regionali non possono essere valutati
  - N0 – nessuna metastasi ai linfonodi regionali
  - N1 – metastasi monolaterale ai linfonodi regionali
  - N2 – metastasi bilaterale ai linfonodi regionali

# Metastasi a distanza

- Sedi:  
linfonodi pelvici, polmoni, ossa
- Stadiazione delle metastasi:  
MX – le metastasi a distanza  
non possono essere accertate  
M0 – nessuna metastasi a distanza  
M1 – metastasi a distanza  
(incluse le metastasi ai linfonodi pelvici)

# Stadiazione FIGO del carcinoma vulvare

|           |                                                                                                                                                                                                    |
|-----------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Stage I   | Tumor confined to the vulva                                                                                                                                                                        |
| IA        | Lesions $\leq 2$ cm in size, confined to the vulva or perineum and with stromal invasion $\leq 1.0$ mm*, no nodal metastasis                                                                       |
| IB        | Lesions $> 2$ cm in size or with stromal invasion $> 1.0$ mm*, confined to the vulva or perineum, with negative nodes                                                                              |
| Stage II  | Tumor of any size with extension to adjacent perineal structures (1/3 lower urethra, 1/3 lower vagina, anus) with negative nodes                                                                   |
| Stage III | Tumor of any size with or without extension to adjacent perineal structures (1/3 lower urethra, 1/3 lower vagina, anus) with positive inguino-femoral lymph nodes                                  |
| IIIA      | (i) With 1 lymph node metastasis ( $\geq 5$ mm), or<br>(ii) 1–2 lymph node metastasis(es) ( $< 5$ mm)                                                                                              |
| IIIB      | (i) With 2 or more lymph node metastases ( $\geq 5$ mm), or<br>(ii) 3 or more lymph node metastases ( $< 5$ mm)                                                                                    |
| IIIC      | With positive nodes with extracapsular spread                                                                                                                                                      |
| Stage IV  | Tumor invades other regional (2/3 upper urethra, 2/3 upper vagina), or distant structures                                                                                                          |
| IVA       | Tumor invades any of the following:<br>(i) upper urethral and/or vaginal mucosa, bladder mucosa, rectal mucosa, or fixed to pelvic bone, or<br>(ii) fixed or ulcerated inguino-femoral lymph nodes |
| IVB       | Any distant metastasis including pelvic lymph nodes                                                                                                                                                |

\*The depth of invasion is defined as the measurement of the tumor from the epithelial-stromal junction of the adjacent most superficial dermal papilla to the deepest point of invasion.

# Esami diagnostici preoperatori

- Anamnesi e esame obiettivo
  - Esami ematochimici  
(emocromo, funzionalità renale ed epatica)
  - Rx torace
- Cistoscopia e/o rettoscopia  
(malattia avanzata)
  - Opzionali:  
clisma opaco, TAC, ecografia

## Trattamento del cancro microinvasivo

- Ampia escissione locale
- Escissione più radicale in presenza di fattori prognostici sfavorevoli (invasione neurale o vascolare)

# Trattamento delle lesioni T1 e T2

## ***Lesione laterale***

Escissione locale radicale +  
dissezione dei Ln  
inguino-femorali omolaterali

○

Emivulvectomy radicale +  
linfadenectomia inguino-  
femorale omolaterale *en bloc*

## ***Lesione centrale***

Vulvectomy radicale +  
dissezione bilaterale  
dei Ln inguinali *en bloc*

○

Vulvectomy radicale +  
dissezione linfonodale  
bilaterale mediante incisioni  
inguinali separate

*In caso di Ln inguinali clinicamente positivi:*

vulvectomy radicale + linfadenectomia bilaterale  
+ RT dei Ln inguinali e pelvici ± chemioterapia adiuvante

# Trattamento delle lesioni T3

***Con minimo interessamento di vagina distale, uretra, ano:***

Vulvectomy radicale allargata  
con conservazione degli organi  
+  
linfadenectomia inguinale  
bilaterale +  
Rt postoperatoria

***Voluminose lesioni in prossimità degli sfinteri anale o uretrale:***

RT pelvica preoperatoria  
± brachiterapia ± chemioterapia  
+ resezione chirurgica con  
conservazione degli organi

***Più esteso interessamento di vescica e/o vagina o retto:***

Chirurgia eviscerativa selettiva +  
dissezione In inguinali  
○  
RT preoperatoria ±  
chemioterapia + chirurgia  
debulking

# Trattamento delle lesioni T4

Voluminose lesioni interessanti vescica, vagina o retto



RT preoperatoria ± chemioterapia +  
Chirurgia eviscerativa e vulvectomy radicale +  
dissezione inguinale bilaterale