Рак вульвы

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C51, D07.1 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии», Общероссийская общественная организация «Российское общество специалистов по профилактике и лечению опухолей репродуктивной системы»

Рак вульвы — злокачественная опухоль покровного плоского эпителия наружных половых органов женщины; в 90% случаев морфологически это плоскоклеточный рак. Рекомендация описывает диагностику, стадирование TNM/FIGO, выбор хирургического, лучевого, химиолучевого и лекарственного лечения, а также наблюдение после терапии.

Главное

- Подозревать рак вульвы нужно при стойком или нарастающем зуде, раздражении, опухолевом очаге типа бородавки/ссадины, болезненной язве, не заживающей более 1 месяца, длительной боли вульвы, дизурии, кровянистых или гнойных выделениях, увеличении паховых лимфоузлов.
- Диагноз требует морфологической верификации: ключевой метод — биопсия опухоли/подозрительного образования вульвы с патолого-анатомическим исследованием; при подозрительных лимфоузлах выполняют пункцию и цитологическое/патоморфологическое исследование. УУР С, УДД 5.
- Стадирование проводят по TNM 8 и FIGO; регионарные лимфоузлы — паховые и бедренные, а поражение тазовых лимфоузлов считается отдаленными метастазами. УУР С, УДД 5.
- Для оценки распространенности всем пациенткам показаны комплексное УЗИ малого таза, УЗИ брюшной полости и лимфоузлов; всем — КТ грудной клетки, всем — МРТ малого таза и мягких тканей промежности с контрастированием, если нет противопоказаний. Для МРТ: УУР В, УДД 2.
- Основной радикальный метод при плоскоклеточном раке вульвы — хирургическое лечение; адъювантную лучевую или химиолучевую терапию добавляют по показаниям. При противопоказаниях к операции применяют лучевую терапию, а при IV стадии и рецидивах тактику подбирают индивидуально. УУР С, УДД 5.
- Адъювантную лучевую терапию начинают не позднее 6–8 недель после операции; дистанционное облучение проводят ежедневно по 1,8–2,0 Гр 5 раз в неделю без перерывов.
- После лечения плоскоклеточного рака вульвы онколог осматривает пациентку каждые 3 месяца первые 2 года, каждые 6 месяцев с 3-го по 5-й год, затем ежегодно с 6-го года или при появлении жалоб. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: зуд — основная жалоба; также возможны жжение, боль в промежности, бели, кровянистые и гноевидные выделения. До 30% случаев протекают бессимптомно.
2. На первичном осмотре выполнить визуальный осмотр наружных половых органов, осмотр шейки матки и влагалища в зеркалах, бимануальное влагалищное и ректовагинальное исследование, пальпацию паховых и бедренных лимфоузлов. УУР С, УДД 5.
3. В документации указать локализацию опухоли, одно- или двустороннее поражение, расстояние до средней линии, уретры, влагалища и заднего прохода, размер каждого очага, подвижность и инфильтрацию окружающих тканей.
4. Выполнить лабораторную оценку общего состояния: общий анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмму, общий анализ мочи; SCC можно исследовать для последующего мониторинга плоскоклеточного рака. УУР С, УДД 5.
5. Провести морфологическую верификацию: соскоб/мазок-отпечаток с вульвы, биопсию вульвы с патолого-анатомическим исследованием, пункцию подозрительного лимфоузла с цитологическим исследованием и патолого-анатомическим исследованием материала лимфоузла. УУР С, УДД 5.
6. Для локальной и системной оценки распространенности выполнить вульвоскопию, вагиноскопию, кольпоскопию; УЗИ малого таза, брюшной полости и лимфоузлов; КТ грудной клетки; МРТ малого таза и промежности с контрастированием. При стадиях выше T1b — ПЭТ-КТ или КТ грудной и брюшной полостей с контрастированием. Для ПЭТ-КТ/КТ при >T1b: УУР В, УДД 1.

7. В патоморфологическом заключении должны быть размер и распространенность опухоли, глубина инвазии, гистотип, степень дифференцировки, сосудистая/лимфатическая/периневральная инвазия, статус лимфоузлов, R-статус и расстояние до ближайшего края резекции, а после предоперационной терапии — степень патоморфоза. УУР С, УДД 5.

Лечение

- TisN0M0: у молодых пациенток выполняют широкое локальное иссечение на расстоянии 1 см от края поражения; меньший латеральный край допустим при близости к уретре или анальному кольцу. В остальных ситуациях — вульвэктомия. УУР С, УДД 5.
- IA стадия T1aN0M0: хирургическое лечение всем. При опухоли ≤2 см и инвазии стромы ≤1 мм возможно широкое локальное иссечение без пахово-бедренной лимфаденэктомии, если нет тяжелой диффузной дистрофии; иначе — вульвэктомия без пахово-бедренной лимфаденэктомии. УУР С, УДД 5.
- IB стадия T1bN0M0: при латеральном поражении ≥2 см от средней линии — вульвэктомия с двусторонней подвздошно-пахово-бедренной лимфаденэктомией; при латеральной опухоли 2–4 см от средней линии возможны сторожевые лимфоузлы с лимфаденэктомией по показаниям. УУР С, УДД 5.
- При IB стадии и опухоли ≤4 см проводят вульвэктомию с двусторонней подвздошно-пахово-бедренной лимфаденэктомией или биопсией сторожевых лимфоузлов; при метастазах — двусторонняя пахово-бедренная лимфаденэктомия с последующим химиолучевым лечением. УУР С, УДД 5.
- II стадия T2N0M0: основная тактика — радикальная химиолучевая терапия. При минимальном переходе на нижнюю треть уретры и/или влагалища возможна комбинированная операция с дистальной уретроэктомией и/или дистальной вагинэктомией с последующей адъювантной лучевой терапией. УУР С, УДД 5.
- III стадия: при резектабельной опухоли — операция с адъювантной химиолучевой терапией или адъювантной лучевой терапией при противопоказаниях/отказе от химиотерапии. При нерезектабельной опухоли — радикальная химиолучевая терапия или лучевая терапия при противопоказаниях/отказе от химиотерапии. УУР С, УДД 5 для резектабельных; УУР С, УДД 4 для нерезектабельных.
- IVA стадия: всем показано химиолучевое лечение; при персистенции первичной опухоли на СОДэкв 40 Гр дальнейшую тактику обсуждают на онкологическом консилиуме, возможны расширенные/комбинированные операции и консолидирующая химиотерапия. УУР С, УДД 5.
- Системная терапия: минимальный режим — цисплатин 50 мг/м² в/в в 1-й день каждые 21 день до 4–6 курсов. Варианты: паклитаксел 175 мг/м² + цисплатин 70 мг/м² каждые 21 день до 6 курсов; паклитаксел 175 мг/м² + карбоплатин AUC 5–6 каждые 21 день до 6 курсов; паклитаксел 175 мг/м² каждые 21 день до 6 курсов; пембролизумаб 200 мг в/в 1 раз в 21 день при MSI-H/нарушениях репарации ДНК.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении или выявлении онкологического заболевания пациентку направляют в центр амбулаторной онкологической помощи, первичный онкологический кабинет или поликлиническое отделение онкодиспансера; консультация онколога должна пройти не позднее 3 рабочих дней от выдачи направления.
- Патолого-анатомическое исследование для гистологической верификации должно быть выполнено в срок до 15 рабочих дней с момента поступления материала; диагностические инструментальные и лабораторные исследования при подозрении на рак — в пределах 7 рабочих дней со дня назначения.
- Тактику лечения определяет онкологический консилиум с участием онкологов и радиотерапевта; при необходимости привлекают других специалистов и используют телемедицинские технологии.
- Экстренная или неотложная госпитализация показана при осложнениях самого онкологического заболевания или осложнениях лечения, требующих специализированной помощи.
- Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных диагностических вмешательств/эндоскопии, если их нельзя выполнить амбулаторно, а также для специализированного противоопухолевого лечения, требующего круглосуточного или дневного стационара.

Частые вопросы

Какая жалоба самая типичная при раке вульвы?

Наиболее типична жалоба на зуд вульвы. Также встречаются жжение, боль в промежности, бели, кровянистые и гноевидные выделения; в 30% случаев заболевание может протекать бессимптомно.

Можно ли поставить диагноз рака вульвы без биопсии?

В рекомендации диагноз устанавливают с учетом морфологической верификации: биопсия опухоли или подозрительного образования с патолого-анатомическим исследованием названа главным диагностическим методом. При отрицательной или сомнительной первичной биопсии при сохраняющемся подозрении показана повторная биопсия или хирургическое вмешательство с исследованием материала.

Когда при раке вульвы можно не выполнять пахово-бедренную лимфаденэктомию?

При IA стадии, микроинвазивной опухоли ≤2 см с глубиной стромальной инвазии ≤1 мм, возможно широкое локальное иссечение без пахово-бедренной лимфаденэктомии при отсутствии тяжелой диффузной дистрофии вульвы. У остальных пациенток IA стадии выполняют вульвэктомию без пахово-бедренной лимфаденэктомии.

Какие лимфоузлы считаются регионарными при раке вульвы?

Регионарными считаются паховые и бедренные лимфатические узлы. Поражение тазовых лимфоузлов — наружных и внутренних подвздошных, обтураторных и общих подвздошных — расценивается как отдаленные метастазы.

Какие режимы химиотерапии указаны для распространенного, метастатического или рецидивирующего рака вульвы?

В тексте указаны платиносодержащие режимы: цисплатин 50 мг/м² каждые 21 день до 4–6 курсов; паклитаксел 175 мг/м² с цисплатином 70 мг/м² или карбоплатином AUC 5–6 каждые 21 день до 6 курсов; также паклитаксел 175 мг/м² монотерапией до 6 курсов. Пембролизумаб 200 мг 1 раз в 21 день указан при высоком уровне микросателлитной нестабильности, включая нарушения репарации ДНК.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/501-rak-vulvy. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/501_2