

VULVANIN NEOPLASTİK HASTALIKLARI ve VULVAR KANSER

Ayten LİVAOĞLU¹

GİRİŞ

Vulvar kanserler sık olmayıp tüm jinekolojik kanserlerin yaklaşık %5'ini oluşturur (1). Vulva kanserlerinin çoğu erken evrede (Evre I-II) tanı alır. İleri evre hastalık daha ziyade yaşlı kadınlarda görülür. Herhangi bir anormal vulva lezyonunun erken saptanması ve biyopsi yapılması, vulva kanserine erken evrede tanı koyarak morbidite ve mortalite oranlarının daha iyi olabilmesi açısından önemlidir. Vulva kanserlerinin yaklaşık %90'ı skuamöz hücreli karsinomdur. Daha düşük oranlarda melanom, bazal hücreli karsinom, Bartholin bezi adenokarsinomları, yumuşak doku sarkomları ve diğer maligniteler de görülebilir (1,2).

I- VULVANIN EPİTELYAL TÜMÖRLERİ

1-Skuamöz Hücreli Karsinom ve Öncülleri

1A-Skuamöz İntraepitelyal Lezyonlar

Vulvanın skuamöz intraepitelyal lezyonları 1900'lerin başında tanımlanmış ve ilk tanımlamadan sonra çeşitli terimler ve sınıflamalar kullanılmıştır. 1958 yılında Woodruff ve Hildebrandt vulvanın skuamöz prekanseröz lezyonları için

“karsinoma in situ” terminolojisini önermiştir (3).

İntraepitelyal neoplazi terminolojisi ilk kez 1967'de Richart (4) ve 1982'de Crum (5) tarafından önce serviks, sonrasında vulva lezyonları için kullanılmaya başlanmış, 1986 yılında Uluslararası Vulvar Hastalıklar Çalışma Gurubu (International Society for the Study of Vulvovaginal Disease-ISSVD), vulvar intraepitelyal neoplazi (VIN) sınıflamasını, VIN1, VIN2 ve VIN3 olarak derecelendirmiştir (6). Derecelendirme servikstekine benzer şekilde, displazinin epitelin alt 1/3, alt 2/3 ve 2/3'den fazlasında olmasına göre yapılmıştır. VIN3 diferansiye tip, ek kategori olarak tanımlanmıştır (4,5,6).

VIN1'in hemen tamamen kondiloma aküminatundan oluşması ve HPV tip 6 ve 11 gibi düşük riskli HPV'ler ile birlikte olmasına karşın, VIN2 ve VIN3'e yüksek riskli HPV tiplerinin neden olması ve progresyon riskleri nedeni ile ISSVD 2004 yılında VIN sınıflamasını yeniden düzenlemiştir. Eski VIN1 tanımı kaldırılmış, VIN2 ve VIN3'e karşılık gelen lezyonlar klasik VIN olarak adlandırılırken, diferansiye VIN ikinci kategori olarak belirtilmiştir. Klasik VIN lezyonları kendi içinde bazaloid, warty ve mikst tip olmak üzere alt kategorilere ayırmıştır. Kla-

¹ Dr. Öğr. Üyesi Ayten LİVAOĞLU, SBÜ Trabzon Kanuni EAH Patoloji Bölümü aytenliva@dr.com



**

24. **Bartholin bezinde** izlenen karsinomlar skuamöz hücreli karsinom, adenokarsinom, transizyonel hücreli karsinom, adenoid kistik karsinom, epitelial-myoepitelial karsinomdur.

**

25. **Malign melanom** ikinci sıklıkta görülen vulva kanseridir.
 26. En sık postmenopozal kadınlarda labiumlar ve klitoriste izlenir.
 27. Genellikle kötü prognozludur.
 28. İnvazyon derinliği en önemli prognostik faktördür.

**

29. Vulvanın en sık malign yumuşak doku tümörü **leiomyosarkomdur**.

**

30. Vulvanın **sekonder tümörlerinde** primer odak açısından olguların yarısını jinekolojik tümörler oluşturur (Sıklık sırasıyla serviks, over, endometrium ve vajina tümörleri).

KAYNAKLAR

- Alkatout I, Schubert M, Garbrecht N, at al. Vulvar cancer: epidemiology, clinical presentation, and management options. *Int J Womens Health* 2015; 7: 305-13.
- Chokoeva AA, Tchernev G, Castelli E at al. Vulvar cancer: a review for dermatologists. *Wien Med Wochenschr* 2015 Apr; 165: 164-77.
- Woodruff JD, Hildebrandt EE. Carcinoma in situ of the vulva. *Obstet Gynecol.* 1958; 12: 414-24.
- Richart RM. Natural history of cervical intraepithelial neoplasia. *Clin Obstet Gynecol.* 1967; 10: 748-84.
- Crum CP, Fu YS, Levine RU at al. Intraepithelial squamous lesions of the vulva: biologic and histologic criteria for the distinction of condylomas from vulvar intraepithelial neoplasia. *Am J Obstet Gynecol.* 1982; 144: 77-83.
- Wilkinson EJ, Kneale B, Lynch PJ. Reporth of the ISVD Terminology Committee. *J Reprod Med.* 1986; 31: 973-4.
- Scurry J, Wilkinson EJ. Review of terminology of precursors of vulvar squamous cell carcinoma. *J Low Genit Tract Dis.* 2006; 10: 161-9.
- Bornstein J, Bogliatto F, Haefner HK at al. The 2015 International Society for the Study of Vulvovaginal Disease (ISSVD) Terminology of Vulvar Squamous İnt-raepithelial Lesions. *J Low Genit Tract Dis.* 2016; 20: 11-14.
- Crum CP, Herrington CS(editors), McCluggage WG, Regauer S, Wilkinson EJ, Nucci MR, Ganesan R, Nielsen GP, Ferry JA. Tumours of the vulva. In: WHO classification of tumours of tumours of female reproductive organs. Kurman RJ. 4th ed. Lyon IARC; 2014: 229-53.
- Hoang L, Park KJ, Soslow RA, Muralli R. Squamous precursor lesions of the vulva: current classification and diagnostic challenges. *Pathology.* 2016 June; 48: 291-302.
- Leonard B, Kridelka F, Delbecque K, at al. A clinical and pathological overview of vulvar condyloma accuminatum, intraepithelial neoplasia and squamous cell carcinoma. *BioMed Res Int.* 2014; 2014: 4805573.
- Calonje E (editors), Neill S, Bunker C, Francis N, Chaux A, Cubilla AC: Diseases of the anogenital skin. In: *Mc Kee's Pathology of the Skin.* 4 th ed. China: Elsewiere; 2012: 484-519.
- Joura EA, Löscher A, Haider-Angeler MG, at al. Trends in vulvar neoplasia. Increasing incidence of vulvar intraepithelial neoplasia and squamous cell carcinoma of the vulva in young women. *J Reprod Med.* 2000; 45: 613-5.
- Bornstein J, Kaufman RH, Adam E, at al. Multicentric intraepithelial neoplasia involving the vulva. Clinical features and association with human papillomavirus and herpes simplex virus. *Cancer.* 1988; 62: 1601-4.
- Del Pino M, Rodriguez-Carunchio L, Ordi J. Pathways of vulvar intraepithelial neoplasia and squamous carcinoma. *Histopathology* 2013; 62: 161-75.
- Hart WR. Vulvar intraepithelial neoplasia: historical aspects and current status. *Int J Gynecol Pathol.* 2001; 20: 16-30.
- Van de Nieuwenhof HP, Bulten J, Hollema H, at al. Differentiated vulvar intraepithelial neoplasia is often found in lesions, previously diagnosed as lichen sclerosis, which have progressed to vulvar squamous cell carcinoma. *Mod Pathol.* 2011; 24: 297-305.



18. Van der Avoort IAM, Shirango H, Hoevenaars BM, at al. Vulvar squamous cell carcinoma is a multifactorial disease following two separate and independent pathways. *Int J Gynecol Pathol.* 2006; 25: 22-9.
19. Hoffman BL, Schorge JO, Schaffer JI, Halvorson LM, Bradshaw KD, Cunningham FG. Vulvanın İnvaziv Kanseri, Williams Jinekoloji. Yıldırım G (Çev. Ed.). 1. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2015: 793-807.
20. Herr D, Juhaz-Boess I, Solomayer EF. Therapy for primary vulvar carcinoma. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2014; 74: 271-5.
21. Micheletti L, Preti M. Surgery of the vulva in vulvar cancer. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2014; 28: 1074-87.
22. Clement PB, Young RH. Non-neoplastic lesions and benign tumors of the vulva, Malignant tumors of the vulva. In: Atlas of gynecologic surgical pathology. Clement Y (Edt.) Third ed. China: Elsevier Inc; 2014: 1-52.
23. Deka P, Barmon D, Shribastava S, Katakı AC, Sharma JD, Bhattacharyya M. Prognosis of vulvar cancer with lymph node status and size of primary lesions: a survival study. *J Midlife Health.* 2014; 5: 10-3.
24. Mulayım N, Silver DF, Occult IT, Babalola E. Vulvar basal cell carcinoma: two unusual presentations and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2002; 85: 532-37.
25. De Giorgi V, Salvini C, Massi D, Raspollini MR, Carli P. Vulvar basal cell carcinoma: retrospective study and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2005; 97: 192-94.
26. Gibson GE, Ahmed I. Perianal and genital basal cell carcinoma: A clinicopathologic review of 51 cases. *J Am Acad Dermatol* 2001 Jul; 45: 68-71.
27. Ozkur E, Falay T, Turgut Erdemir AV, Gurel MS, Leblebici C. Vestibular papillomatosis: An important differential diagnosis of vulvar papillomas. *Dermatol Online J* 2016; 22pii:13030/qt7933q377.
28. AbdullGaffar B, Keloth TR, Raman LG at al. Unusual benign polypoid and papular neoplasm and tumor-like lesions of the vulva. *Ann Diagn Pathol* 2014; 18: 63-70.
29. Açıkgöz G, Demirci ÇÇ, Arca E. Vulvanın Pigmente Lezyonları. *Türk J Dermatol.* 2012; 6: 39-44.
30. Erdem Ö. Epidermis kökenli tümörler. Demirkesen C (editör). *Deri Tümörleri 1.* Baskı. Ankara: Kongre Kitabevi; 2018: 71-9.
31. Shaco-Levy R, Bean SM, Vollmer RT at al. Paget disease of the vulva : a histologic study of 56 cases correlating pathologic features and disease course. *Int J Gynecol Pathol* 2010 Jan; 29: 69-78.
32. Cengiz FP, Emiroğlu N, Bıyık Özkaya D ve ark. Ekstramammaryan Paget Hastalığı. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2016; 26: 160-3
33. Gürel MS, Yüksel Eİ, Abalı R, Erdemir AV, Bozkurt E. Vulvar ekstramammarian Paget Hastalığı. 2014; 1: 40-4.
34. Anton C, Luiz AV, Carvalho FM, Baracat EC, Carvalho JP. Clinical treatment of vulvar Paget's disease: a case report. *Clinics (Sao Paulo).* 2011; 66: 1109-11.
35. Bhalwal AB, Nick MN, Chen CL, at al. Carcinoma of the Bartholin's Gland: A review of 33 cases. *Int J Gynecol Cancer.* 2016; 26: 785-9.
36. Wohlmuth C, Wohlmuth-Wieser I. Vulvar malignancies: an interdisciplinary perspective. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2019 Dec; 17: 1257-76.
37. Nguyen AH, Tahseen AI, Vaudreuil AM, Capanetti GC, Huerter CJ. Clinical features and treatment of vulvar Merkel cell carcinoma: a systematic review. *Gynecologic Oncology Research and Practice.* 2017; 4: 2-8.
38. Correia A, Branco EC, Correia P, Guimaraes M, Sa L. Small cell carcinoma of the vulva: case report. *Clinics and Practice.* 2017; 7: 61-3.
39. Murzaku EC, Penn LA, Hale CS, Pomeranz MK, Polsky D. Vulvar nevi, melanosis and melanoma: an epidemiologic, clinical and histopathologic review. *J Am Acad Dermatol* 2014 Dec; 71: 1241-9.
40. Haldar K, Martinek IE, Kehoe S. Aggressive angiomyxoma: a case series and literature review. *Eur J Surg Oncol* 2010 Apr; 36: 335-9.
41. Vasquez MD, Ro JY, Park YW, Tornos CS, Ordoñez NG, Ayala AG. Angiomyofibroblastoma. A clinicopathologic study of eight cases and review of the literature. *Int Surg Pathol* 1999; 7: 161-9.
42. Khmou M, Lamalmi N, Malihy A, Rouas L, Alhamany Z. Cellular angiofibroma of the vulva: a poorly known entity, a case report and literature review. *BMC. Clin. Pathol.* 2016 Jun; 4: 16-8.
43. Özkaya O. Nadir görülen bir vulvar tümör: Lipom. *SDÜ Tıp Fak. Derg.* 2009; 16: 23-5.
44. Chokoeva AA, Tchernev G, Cardoso JC at al. Vulvar sarcomas: Short guideline for histopathological recognition and clinical management. Part I. *Int J Immunopathol Pharmacol.* 2015; 28: 168-77
45. Ulutin HC, Zellars RC, Frassica D. Soft tissue sarcoma of the vulva: the clinical study. *Int J Gynecol Cancer.* 2003; 13: 528-31.
46. Kwak JH, Shin SM, Kim JW, Lee NW. Unusual bilateral vulvar liposarcoma. *Obstet Gynecol Sci.* 2014; 57: 549-52
47. Clemente N, Alessandrini L, Rupolo M at al. Primary Non-Hodgkin's lymphoma of the vulva: a case report and literature review. *Medicine (Baltimore)* 2016 Mar; 95: e3041.
48. Zhang X, Huang P, Chen Z, Bi X, Wang Y, Wu J. Vulvar myeloid sarcoma as the presenting symptom of acute myeloid leukemia: a case report and literature review of Chinese patients, 1999-2018. *Diagn Pathol.* 2019 7, 14:126. doi: 10.1186/s13000-019-0892-3. PMID: 31699112; PMCID: PMC6839179.
49. Euscher ED. Unusual Presentations of Gynecologic Tumors: Extragonadal Yolk Sac Tumor of the Vulva. *Arch Pathol Lab Med.* 2017; 141: 293-97.
50. Neto AG, Deavers MT, Silva EG, Malpca A: Metastatic tumors of the vulva: a clinicopathologic study of 66 cases. *Am J Surg Pathol* 2003; 27: 799-804.