

# Vulve

## Renseignements cliniques

- Renseignements de base, voir chapitre « Pathologie chirurgicale »
- Symptômes
- Diagnostic clinique
- Diagnostic clinique différentiel
- Thérapies antérieures (locales ou systémiques)
- Résultats des examens histologiques précédents et du diagnostic HPV
- Type et localisation de la lésion (schéma ou photo en cas de résections)

## Macroscopie

### Résections

- État du prélèvement
  - o natif/fixé
  - o orienté (présence de fils, schéma ou photo) ou non
- Type de pièce opératoire
  - o biopsie par excision, résection partielle de la vulve, vulvectomie, résection complémentaire
  - o topographie : droite, gauche, antérieure, avec/sans clitoris, postérieure
  - o taille et forme de l'échantillon en trois dimensions, en cas de forme complexe (p. ex. en V) longueur et largeur des parties.
  - o structures incluses (urètre)
- Description de la lésion
  - o localisation de la lésion
  - o couleur et qualité de la lésion, leucoplasie, macule, papule, ulcère, tumeur
  - o tumeur (exophytique, ulcérée) : taille de la lésion avec indication dans les trois dimensions, à savoir extension en surface et infiltration en profondeur.
  - o distance vers les tranches de section. Relation de la lésion avec les autres structures anatomiques
- Données complémentaires
  - o peau normale/ muqueuse
  - o autres lésions : type, taille, relation avec la lésion principale et les tranches de section.

### Biopsie

- Nombre de fragments
- Taille (dans la dimension maximale)

### Prise en charge / prélèvements

#### Résection

- Dessin schématique ou documentation photographique, en particulier dans le cas de prélèvements complexes
- Marquer la tranche de section, avec deux couleurs dans le cas de prélèvements orientés (droit/gauche, médial/latéral, versant vaginal, antérieur/postérieur)
- Documentation de toutes les constatations macroscopiques

- Mesurer les foyers, leur distance vers les tranches de section, si possible selon orientation topographique du marquage chirurgical ainsi que le dessin ou la photo éventuellement ajoutés par l'expéditeur
- Inclure en totalité les petites excisions en coupes perpendiculaires
- Excisions plus grandes et plus larges : inclure séparément les tranches de section parallèles au contour de l'excision ou la surface de coupe perpendiculaire à la tranche de section en cas de courte distance de la tumeur par rapport à la tranche de la section :
- Inclure en totalité les foyers de plus petite taille en coupes perpendiculaires
- Foyers de plus grande taille et tumeurs : inclure au minimum une coupe perpendiculaire avec la plus grande extension tumorale.
  - o zone de transition lésion / peau normale ou muqueuse
  - o zones centrale et périphérique de la lésion
  - o au moins 1 bloc par cm du plus grand diamètre
  - o inclure en totalité les lésions reconnues macroscopiquement comme non infiltrantes
  - o distance vers les tranches de section : si nécessaire par rapport à l'urètre, au vagin et à l'anus
  - o distance vers la tranche de section profonde
- Inclure les autres lésions macroscopiques
- Peau normale / muqueuse

### **Biopsie**

Par principe, il faut examiner in toto tous les fragments biopsiques envoyés pour examen. Privilégier une inclusion orthogonale/perpendiculaire à la surface cutanée, comme pour les biopsies cutanées.

### **Rédaction du rapport**

- Localisation de la lésion / des lésions
- Taille de la lésion
- Appréciation des marges de résection
- Distance de la lésion néoplasique par rapport aux marges de résection
- Muqueuse / peau résiduelle

### **Rédaction du rapport**

#### **A. Maladies non néoplasiques**

Type et extension de la lésion, souvent avec un diagnostic descriptif

- Type et extension de la lésion, éventuellement avec un diagnostic descriptif
  - o lésions inflammatoires d'origine infectieuse
  - o dermatoses papulo-squameuses d'origine non infectieuse
  - o lésions granulomateuses

- lésion vasculopathique
  - homogénéisation / sclérose dermique
  - maladies bulleuses / acantholytiques
  - anomalies de la pigmentation
  - kystes
- Commentaire, diagnostic différentiel si nécessaire

## **B. Maladies néoplasiques bénignes**

### **Lésions malpighiennes et glandulaires**

#### **Renseignements cliniques**

- voir ci-dessus

#### **Macroscopie**

voir ci-dessus

#### **Prise en charge / prélèvements**

voir ci-dessus

#### **Rédaction du rapport**

- Localisation
- Type histologique selon la classification 2014 de l'OMS, grade de dysplasie le cas échéant
- Excision en totalité

#### **Néoplasies malpighiennes bénignes**

- condylome acuminé
- papillome vestibulaire
- kératoacanthome
- kératose séborrhéique

#### **Néoplasies malpighiennes intra-épithéliales**

##### **Néoplasies malpighiennes intra-épithéliales liées à l'HPV**

- néoplasie intra-épithéliale vulvaire (VIN)
- néoplasie malpighienne intra-épithéliale de bas grade (LSIL), synonyme : VIN 1 de type conventionnel ; dysplasie malpighienne légère, condylome plan, koïlocytose
- néoplasie malpighienne intra-épithéliale de haut grade (HSIL), synonyme : VIN 2 de type conventionnel ; dysplasie malpighienne modérée, VIN 3 de type conventionnel; carcinome épidermoïde in situ

**Lésions malpighiennes intra-épithéliales précancéreuses non liées à l'HPV**

- néoplasie intra-épithéliale vulvaire de type différencié (dVIN)

**Lésions et kystes glandulaires bénins**

- hidradénome papillaire
- tumeur mixte
- fibroadénome
- adénome
- kyste de la glande de Bartholin
- hyperplasie nodulaire de la glande de Bartholin
- autres kystes des glandes vestibulaires et autres kystes

**C. Tumeurs épithéliales infiltrantes****Renseignements cliniques**

- voir ci-dessus

**Macroscopie**

- voir ci-dessus

**Prise en charge / prélèvements**

- Inclure les tranches de section de la résection
- Par principe, il faut prélever 1 bloc par cm du plus grand diamètre de la tumeur.
- Inclure au moins une coupe perpendiculaire avec :
  - zone de transition tumeur / peau normale ou muqueuse
  - zone de l'infiltration maximale / front d'invasion – infiltration de structures avoisinantes
- Distance vers la tranche de section profonde et latérale
- Peau normale / muqueuse normale
- Documentation de toutes les constatations macroscopiques
- Optionnel : tissu destiné à la banque des tumeurs

**Rédaction du rapport****Biopsie**

- Carcinome invasif / suspicion de carcinome invasif
- Sous-type histologique selon la classification actuelle de l'OMS
- Grade de la tumeur : G1 / G2 / G3
- Profondeur de l'infiltration
- Présence d'une invasion des vaisseaux lymphatiques et/ou veineux
- Existence d'une lésion précancéreuse : oui/non
- Autres constatations (p. ex. lichen scléreux)

**Résection**

- Type de prélèvement avec localisation topographique :
  - o vulvectomie droite / gauche / avec clitoris / dorsale / totale
- Déterminer la profondeur de l'infiltration
- Stade TNM : selon la classification TNM actuelle de l'UICC et de FIGO (est aussi décrite dans la classification TNM)
- Invasion des vaisseaux lymphatiques oui / non
- Invasion vasculaire oui / non
- Invasion périneurale oui / non

	<b>Carcinome épidermoïde kératinisant</b>	<b>Carcinome épidermoïde de type basaloïde / verruqueux</b>
Prévalence	Plus fréquent (env. 80 %)	moins fréquent (env. 20 %)
Âge	femmes plus âgées	femmes plus jeunes
Répartition	unifocal, parfois multifocal	souvent multifocal
Morphologie	kératinisant	verruqueux, basaloïde
Néoplasie intra-épithéliale vulvaire (VIN) associée	rare : type différencié	fréquent : type classique
Association aux papillomavirus humains (HPV) réf. 8	oui, groupe bêta (cutané) type 5,8	oui, groupe alpha, le plus souvent types 16,18
Association à la dystrophie vulvaire / lichen scléreux	fréquent	rare
Immunohistochimie	p53 : en partie fortement positive (surexpression) p16 : négative ou focalement positif	p53 : wild type p16: diffuse fortement positive

Adapté selon réf. Mc Gluggage, 5

- Sous-type histologique selon la classification actuelle de l'OMS
  - o carcinome épidermoïde avec variantes, carcinome basocellulaire
  - o tumeurs glandulaires : maladie de Paget et adénocarcinome de la glande de Bartholin, autres adénocarcinomes invasifs avec variantes
  - o tumeurs neuroendocrines avec variantes
- Tranches de section :
  - o distance vers les tranches de section épithéliale latérales
  - o distance vers la tranche de section vaginale (si adéquat)
  - o distance vers la tranche de section urétrale (si adéquat)
  - o distance vers la tranche de section anale (si adéquat)
  - o distance vers la tranche de section profonde
- Renseignements complémentaires :
  - o existence d'une néoplasie intra-épithéliale oui/non
  - o lichen scléreux, si existant
  - o autres lésions de la peau / de la muqueuse

**Examens complémentaires :**  
**Examens en immunohistochimie**

- Néoplasie intra-épithéliale de type épidermoïde et carcinome épidermoïde invasif (optionnel)
  - p16, p53 et Ki67 / MIB1 pour distinguer les LSIL des HSIL
  - Association à l'HPV à haut risque
  
- Maladie de Paget :
  - Maladie de Paget primaire de la vulve, en général avec expression de CK7, CEA, Her-2, récepteur androgène.
  - Maladie de Paget secondaire au carcinome urothélial est positive aux CK7 et CK20, Gata3.
  - Maladie de Paget en cas de carcinome ano-rectal est positive aux CK20, CDX2 mais négative au CK7.
  - Diagnostic différentiel par rapport au mélanome in situ avec la S100, le Melan A et le HMB45.

**D. Tumeurs mélanocytaires****Renseignements cliniques**

- voir ci-dessus

**Macroscopie**

- voir ci-dessus

**Prise en charge / prélèvements**

- voir ci-dessus
- 

**Rédaction du rapport**

- Genre de prélèvement
- Genre de lésion : type histologique selon la classification actuelle en vigueur de l'OMS
- Pigmentation oui / non
- Indication concernant l'invasion en profondeur de la tumeur, niveau de Clark :
  - o dans la peau de la vulve : niveau de Clark comme pour le mélanome cutané (cf. recommandations pour la peau)
  - o dans la muqueuse de la vulve, les niveaux de Clark ne sont pas applicables
- Épaisseur de la tumeur selon Breslow :
  - Mesurer la profondeur de l'infiltration comme pour le mélanome cutané
- Nombre de mitoses
- Altérations de type régressif oui/non
- Invasion lymphatique / vasculaire oui/non
- Composante in situ oui/non, genre de lésion in situ
- Distance du mélanome et de la composante in situ par rapport aux tranches de section
- Classification selon AJCC 2009, stade TNM selon la classification TNM actuelle  
Classification de l'UICC

- Indications concernant des examens complémentaires en immunohistochimie ou biologie moléculaire

## **E. Lymphadénectomie**

Retrait des ganglions inguinaux dans la majorité des cas, parfois aussi des ganglions pelviens.

- Macroscopie

- genre de résection : ganglion sentinelle, lymphadénectomie
- nombre total de ganglions lymphatiques
- diamètre maximal
- suspicion de tumeur : oui/non

Il faut examiner tous les ganglions lymphatiques. Inclure aussi en totalité pour examen histologique les gros ganglions lymphatiques en cas d'atteinte macroscopique évidente, car l'infiltration tumorale extra-ganglionnaire influence le pronostic.

**Ganglions sentinelles :**

- Stade TNM : selon la classification TNM actuelle de l'UICC
- Pour les carcinomes de la vulve : analyse des ganglions sentinelles comme en cas de carcinome mammaire
- Pour les mélanomes malins : analyse comme dans le cas de mélanome cutané

**Rédaction du rapport :**

- Genre de prélèvement : ganglion sentinelle, lymphadénectomie
  - Indication topographique : aire ganglionnaire, droite, gauche
  - Nombre total et nombre de ganglions atteints
  - Dimension des métastases (macro- vs micro-métastase)
  - Infiltration du tissu mou péri-ganglionnaire
- Indication, si tissu tumoral a été préservé pour des examens supplémentaires ou pour la banque de tissus

## F. Modèles de rapports

### Carcinome épidermoïde

Vulvectomy :

Carcinome épidermoïde peu différencié de la vulve avec infiltration en petits foyers de l'urètre distal à son extrémité proximale.

Diamètre latéral maximal de la tumeur : 25 mm. Profondeur maximale de l'infiltration : 4 mm.

Invasion lymphatique étendue. Absence d'invasion vasculaire. Absence d'invasion périnerveuse.

Tranches de section latérales et profondes sans infiltration carcinomateuse.

Distance du carcinome invasif par rapport aux tranches de section :

Crânial : 2 mm

Vers toutes les autres tranches de section latérales : >10 mm

Vers la tranche de section profonde : 5 mm

Vers la tranche de section urétrale : 4 mm

HSIL/VIN3 péritumorale avec propagation dans les tranches de section crâniales, caudales et droites.

Classification TNM définitive (8<sup>e</sup> édition, 2017) :

pT2, pN0 (0/25), L1, V0, G3

### Mélanome malin de la vulve

Vulvectomy :

Mélanome malin pigmenté de la muqueuse de la vulve.

Infiltration du stroma de la vulve.

Épaisseur de la tumeur selon Breslow : 0.91 mm. 4 mitoses par mm<sup>2</sup>.

Régression des parties tumorales dermiques et épidermiques

Infiltration lymphocytaire dense en zone péritumorale

Absence d'infiltration lymphatique et vasculaire.

Absence d'invasion périnerveuse.

En bordure du mélanome, lésion mélanocytaire de type lentigo maligna

Tranches de section sans tumeur.

Distance par rapport aux tranches de section latérales : partout >10 mm

Distance minimale de la tranche de section profonde : 5 mm

Classification TNM (8<sup>e</sup> édition, 2017) :

pT1b, pNx, L0, V0, Pn0



## Références

- Kurman RJ, Carcangiu ML, Herrington CS, Young RH, eds. *WHO Classification of Tumors of the Female Reproductive Organs, 4<sup>th</sup> edition*. IARC; 2014. Tumors of the Vulva, Chapter 9, 229-253
- Kurman RJ, Ronnett BM, Sherman ME and Wilkinson EJ. *Atlas of Tumor Pathology: Tumors of the Cervix, Vagina, and Vulva*. 4<sup>th</sup> Series. Fascicle 13. Washington, DC: American Registry of Pathology; 2010.
- Darragh TM1, Colgan TJ, Cox JT, et al. Wilkinson EJ, Zaino RJ, Wilbur DC; Members of LAST Project Work Groups. The Lower Anogenital Squamous Terminology Standardization Project for HPV-Associated Lesions: background and consensus recommendations from the College of American Pathologists and the American Society for Colposcopy and Cervical Pathology. *Arch Pathol Lab Med*. 2012;136:1266-97
- Rouzier R, Haddad B, Atallah D, Dubois P, Paniel BJ. Surgery for vulvar cancer. *Clin Obstet Gynecol*. 2005;48:869-878.
- Vulva. In: Edge SB, Byrd DR, Carducci MA, Compton CC, eds. *AJCC Cancer Staging Manual*. 7th ed. New York, NY: Springer; 2009.
- Yoder BJ, Rufforny I, Massoll NA, Wilkinson EJ. Stage 1A vulvar squamous cell carcinoma: an analysis of tumor invasive characteristics and risk. *Am J Surg Pathol*. 2008;32:765-772.
- McCluggage WG. Recent developments in vulvovaginal pathology. *Histopathology*. 2009;54:156-173.
- Chiesa-Vottero A, Dvoretzky PM, and Hart WR. Histopathologic study of thin vulvar squamous carcinomas and associated cutaneous lesions. *Am J Surg Pathol*. 2006;30:310-318.
- Lynch PJ, Moyal-Barracco M, Bogliatto F, Micheletti L, Scurry J. 2006 ISSVD classification of vulvar dermatoses: pathologic subsets and their clinical correlates. *J of Reprod Medicine*. 2007;52:3-9
- Glazyrin A, Rohwedder A, Carlson, JA. Beta-human papillomaviruses (HPV) are common in vulvar squamous cell carcinomas and surrounding skin. *Mod Pathol*. 2009;22[suppl 1]:103A. Poster presentation at 98th annual meeting, USCAP
- Drew PA, Al-Abbadi MA, Orlando CA, Hendricks JB, Kubilis PS, Wilkinson EJ. Prognostic factors in carcinoma of the vulva: a clinicopathologic and DNA flow cytometric study. *Int J Gynecol Pathol*. 1996;15:235-241.
- Chan JK, Sugiyama V, Pham H, et al. Margin distance and other clinico-pathologic prognostic factors in vulvar carcinoma: a multivariate analysis. *Gynecol Oncol*. 2007;104:636-641.
- Raspagliesi F, Hanozet F, Ditto A, et al. Clinical and pathologic prognostic factors in squamous cell carcinoma of the vulva. *Gynecol Oncol*. 2006;102:333-337.
- Hauspy J, Beiner M, Harley I, et al. Sentinel lymph node in vulvar cancer. *Cancer*. 2007;110:1015-1022.
- Sobin LH, Gospodarowicz M, Wittekind Ch, eds. *UICC TNM Classification of Malignant Tumours*. 7th ed. New York, NY: Wiley-Liss; 2009.
- Pecorelli S, Denny L, Ngan H et al. Revised FIGO staging for carcinoma of the vulva, cervix, and endometrium. *Int J Gynecol Obstet*. 2009;105:103-104.
- Hacker N. Revised FIGO staging for carcinoma of the vulva. *Int J Gynecol Obstet*. 2009;105:105-106.
- Oncology FCoG. FIGO staging for carcinoma of the vulva, cervix, and corpus uteri. *International J Gynaecol Obstet*. 2014;125:97-98.
- Paladini D, Cross P, Lopes A, Monaghan JM. Prognostic significance of lymph node variables in squamous cell carcinoma of the vulva. *Cancer*. 1994;74:2491-2494.
- van der Velden J, van Lindert AC, Lammes FB, et al. Extracapsular growth of lymph node metastases in squamous cell carcinoma of the vulva: the impact on recurrence and survival. *Cancer*. 1995;75:2885-2890.

Sugiyama VE, Chan JK, Shin JY, et al. Vulvar melanoma : a multivariate analysis of 644 patients. *Obstet Gynecol.* 2007;110:296-301.

Ragnarsson-Olding BK, Kanter-Levensoh LR, Lagerlof B, et al. Malignant melanoma of the vulva, in a nationwide, 25-year study of 219 Swedish females: clinical observations an histologic features. *Cancer.* 1999;86:1273-1284.

---

Auteurs :

E. Obermann, P.-A. Diener

Avril 2017