



Vulvacancer

- Kirurgisk behandling af recidiv

Version 1.0

GODKENDT

Faglig godkendelse

16. januar 2025 (DGCG)

Administrativ godkendelse

22. januar 2025 (Sekretariatet for Kliniske Retningslinjer på Kræftområdet)

REVISION

Planlagt: 16. januar 2027

INDEKSERING

Vulvacancer, recidiv, kirurgi

Nyt siden sidst (ændringslog)

Nyt i forbindelse med opdeling af oprindelig retningslinje

Retningslinjeafsnit	Beskrivelse af ændring
Titel	<p>Denne kliniske retningslinje var tidligere et afsnit inkluderet i retningslinje: Vulvacancer- kirurgisk behandling primær og recidiv. Patologisk anatomisk procedure.</p> <p>Nu er det en selvstændig klinisk retningslinje med titlen: Vulvacancer- Kirurgisk behandling af recidiv</p>
Formål	Formålet med at lave en separat guideline for recidivkirurgi er at gøre guideline mere overskuelig og lette revision af guidelines fremover
Patientgruppe	Patienter med recidiverende vulvacancer
Anbefalinger	<p>Anbefalinger er enten blevet omformuleret eller tilføjet.</p> <p>Anbefaling 1: Før behandling af recidiv i vulva anbefales GU med biopsier fra alle suspekterede områder. Evaluering med PET-CT, ultralyd og/eller MR af lysker bør udføres (B)</p> <p>Anbefaling 2: Ved mistanke om spredning til de inguinale og/eller pelvine lymfeknuder eller fjernrecidiv anbefales en biopsi, hvis det er muligt (B)</p>
Referencer	Referencelisten er opdateret
Litteratursøgning	Der er foretaget ny litteratursøgning. Se billag 1.
Behov for yderligere forskning	Der er ved gennemgang af litteraturen identificeret manglende evidens for lyske kirurgi ved et lokalt recidiv i vulva hos tidligere lyskebehandlede patienter samt manglende evidens for re-Sentinel Node procedure hos patienter med lokalt recidiv i vulva og tidligere SN. DGCG vulvacancer gruppen vil arbejde videre på en national protokol, som adresserer begge emner.

Indholdsfortegnelse

Nyt siden sidst (ændringslog).....	2
1. Anbefalinger (Quick guide).....	4
Generelle anbefalinger	4
Behandling af lokalt recidiv i vulva.....	4
Behandling af recidiv i lysken	4
2. Introduktion	6
3. Grundlag	7
Generelle anbefalinger	7
Behandling af lokalt recidiv i vulva.....	7
Behandling af recidiv i lysken	10
4. Referencer	12
5. Metode	15
6. Monitorering	18
7. Bilag	19
8. Om denne kliniske retningslinje.....	20

1. Anbefalinger (Quick guide)

Generelle anbefalinger

1. Før behandling af recidiv i vulva anbefales GU med biopsier fra alle suspekterede områder. Evaluering med PET-CT, ultralyd og/eller MR af lysker bør udføres (B)
2. Ved mistanke om spredning til de inguinale og/eller pelvine lymfeknuder eller fjernrecidiv anbefales en biopsi, hvis det er muligt (B)

Behandling af lokalt recidiv i vulva

3. Ved resektabel lokalt recidiv, bør der foretages radikal lokal excision, hvor der tilstræbes mikroskopisk tumorfri margin (C)
4. Hvis invasionsdybden er ≥ 1 mm eller tumorstørrelse ≥ 2 cm men < 4 cm anbefales SN, på samme indikation, som ved primær kirurgi, hvis der ikke er udført lyskekirurgi eller strålebehandling i forbindelse med primær behandling (se anbefaling 6 og 7) (D)
5. Ved lokalt recidiv med invasionsdybde på > 1 mm, hos patienter som tidligere kun har fået udført SN, udføres uni- eller bilateral lymfadenektomi (D)
6. Indikationer for postoperativ strålebehandling i vulva ved lokalt recidiv er de samme, som ved primær tumor. I tidligere bestrålede lysker, kan opfølgning være eneste mulighed (D)
7. Ved lokalt recidiv hos en tidligere bestrålet patient, hvor radikal lokal resektion af tumor ikke er mulig, kan total eller partiel exenteration være en kurativ behandlingsmulighed. Forud for exenteration bør der foretages grundig udredning og individuel vurdering med hensyntagen til patientens alder, komorbiditet og recidivets lokalisering og evt. spredningsmønster (B)

Behandling af recidiv i lysken

8. Man bør overveje radikal inguinal lymfadenektomi ved recidiv i lysken, hos patienter, som ikke tidligere har fået foretaget lymfadenektomi, så vidt det er

teknisk muligt, efterfulgt af adjuverende strålebehandling hos strålenaive patienter (D)

- 9. Fjernelse af metastatiske lymfeknuder bør overvejes ved recidiv i lysken, hos patienter, som tidligere har fået foretaget lymfadenektomi, så vidt det er teknisk muligt, efterfulgt af adjuverende strålebehandling hos strålenaive patienter (D)**

2. Introduktion

Tilbagefald efter primær behandling for vulvacancer inkluderer de lokale recidiver i vulva, lysker og fjernrecidiver, som kan opstå isoleret eller i kombination af flere lokalisationer. Efter primær kirurgi vil 12-37 % af patienter recidivere indenfor de første år. De fleste recidiver opstår indenfor 2 år fra endt primærbehandling (1).

Kvinder med p53-abnorme tumorer og kvinder med inguinale lymfeknudemetastaser har den højeste risiko for tilbagefald.

Formål

Det overordnede formål med retningslinjen er at understøtte en evidensbaseret kræftindsats af høj og ensartet kvalitet på tværs af Danmark.

Denne kliniske retningslinje var tidligere et underafsnit af retningslinjen:

”Vulvacancer- kirurgisk behandling primær og recidiv. Patologisk anatomisk procedure”.

Formålet med at lave en separat retningslinje for recidivkirurgi af vulvacancer er at gøre retningslinjen mere overskuelig og lette revisionen af retningslinjen fremover.

Patientgruppe

Alle vulvacancer patienter med recidiv.

Målgruppe for brug af retningslinjen

Denne retningslinje skal primært understøtte det kliniske arbejde og udviklingen af den kliniske kvalitet, hvorfor den primære målgruppe er klinisk arbejdende onko-gynækologer, gyn-onkologer og patologer samt praktiserende læger, som er involveret i behandling og opfølgning af patientgruppen

3. Grundlag

På grund af den lave forekomst af vulvacancer, er data for behandling af tilbagefald meget sparsomme og evidens for anbefalingerne er derfor lav.

Recidivfrekvensen, kombineret med vulvacancerens sjældenhed, gør det vanskeligt at gennemføre studier over effekten af recidivbehandling, og anbefalingerne baseres derfor på data fra små retrospektive studier. Disse anbefalinger er vejledende, og følger den af ESGO (European Society of Gynecological Oncology) udarbejdede Vulvar Cancer Guidelines – 2023 (2-4).

Generelle anbefalinger

- 1. Før behandling af recidiv i vulva anbefales GU med biopsier fra alle suspekterede områder. Evaluering med PET-CT, ultralyd og/eller MR af lysker bør udføres (B)**
- 2. Ved mistanke om spredning til de inguinale og/eller pelvine lymfeknuder eller fjernrecidiv anbefales en biopsi, hvis det er muligt (B)**

For behandling af uhelbredelig dissemineret recidiv læs venligst: [Vulvacancer – Kræft i ydre kvindelige kønsorganer. Onkologisk behandling](#)

Litteratur og evidensgennemgang

Efter primærbehandling for vulva cancer vil 12-37% af patienter få et recidiv (1, 5-8).

Recidiv forekommer i følgende lokalisationer: Lokalt i vulva (53,4 %), inguinalt (18,7 %), i flere lokalisationer (14,2 %), som fjern recidiver (7,9 %) og recidiver i bækkenet (5,7 %) (9). Femårs overlevelse er 60 % for patienter med et lokalt recidiv i vulva, 27 % for recidiv i lysken og ca. 15 % veddissemineret og fjernrecidiv (9, 10).

Generelt har kvinder med abnorm p53 ekspression i deres tumorer (HPV-uafhængigt) og kvinder der har lymfeknudemetastaser på diagnosetidspunktet den højeste risiko for recidiv.

CT, MR eller 18F-FDG- PET-CT af thorax/abdomen/pelvis anbefales for at undersøge recidivets omfang forud for behandling (11).

Behandling af lokalt recidiv i vulva

- 3. Ved resektabel lokalt recidiv, bør der foretages radikal lokal excision, hvor der tilstræbes mikroskopisk tumorfri margin (C)**
- 4. Hvis invasionsdybden er ≥ 1 mm eller tumorstørrelse ≥ 2 cm men < 4 cm anbefales SN, på samme indikation, som ved primær kirurgi, hvis der ikke er udført**

lyskekirurgi eller strålebehandling i forbindelse med primær behandling (se anbefaling 6 og 7) (D)

5. **Ved lokalt recidiv med invasionsdybde på > 1 mm, hos patienter som tidligere kun har fået udført SN, udføres uni- eller bilateral lymfadenektomi (D)**
6. **Indikationer for postoperativ strålebehandling i vulva ved lokalt recidiv er de samme, som ved primær tumor. I tidligere bestrålede lysker, kan opfølgning være eneste mulighed (D)**
7. **Ved lokalt recidiv hos en tidligere bestrålet patient, hvor radikal lokal resektion af tumor ikke er mulig, kan total eller partiel exenteration være en kurativ behandlingsmulighed. Forud for exenteration bør der foretages grundig udredning og individuel vurdering med hensyntagen til patientens alder, komorbiditet og recidivets lokalisation og evt. spredningsmønster (B)**

Litteratur og evidensgennemgang

De lokale recidiver i vulva kan oftest med succes behandles kirurgisk, dog har patienterne med lokalt recidiv kortere overlevelse end patienter uden recidiv. Et enkelt studie har undersøgt risikoen for lokalt recidiv per år efter operation. De fandt en årlig risiko for lokalt recidiv på 4%, som ikke aftog med tid fra primær behandling (12). Median 10-års sygdomsspecifik overlevelse faldt signifikant fra 90% til 69% ($p < 0,0001$) hos patienter med lokalt recidiv i forhold til recidivfrie patienter, da recidivpatienter ofte udviklede yderligere recidiv både lokalt, regionalt og med fjerne metastaser (7). Prognosen efter recidiv er afhængig af recidivets lokalisation, da recidiv i både vulva og lysken øger dødeligheden 6 gange, mens recidiv i bækkenet / fjerne metastaser øger dødeligheden 20 gange (8, 13).

Det er uklart, om sene lokale recidiver er tilbagefald, eller snarere en ny primær tumor udviklet på baggrund af allerede eksisterende inflammatoriske hudlidelser i vulva, såsom Lichen sclerosus.

Tilstedeværelse af lymfeknudemetastaser på diagnosetidspunktet er den stærkeste prognostiske faktor for lokalt recidiv [N+ vs. N-: HR 2.47, 95%CI (1.52–4.03)] (8). Andre risikofaktorer som høj alder, store og multifokale tumorer, invasionsdybde, LVSI, BMI > 30 og snæver resektionsmargin har vist prognostisk betydning i nogle studier (5, 14-16), men ikke i andre (17-19). Et retrospektivt studie har vist, at præmaligne læsioner i resektionsranden i højere grad end bredden af resektionsmargin, har betydning for lokalrecidiv (6). Et dansk studie af Fokdal et al har påvist at Lichen Sclerosus er en uafhængig risikofaktor (HR 3,89 (95% CI 1,93-7,79) for lokalt recidiv i vulva hos patienter med vulvacancer, der enten har fået adjuverende eller primær stråle- kemoterapi (20).

Behandlingen af lokalt recidiv i vulva er radikal lokal excision, hvis dette er muligt (21, 22) [4]. Det kan være vanskeligt at opnå radikalitet, når tumoren er beliggende i tæt relation til urethra og anus (1) samt hos patienter, som tidligere har fået udført større kirurgi i vulva eller strålebehandling (16). Der vil derfor ofte være behov for plastikkirurgisk rekonstruktion (23). Tidligere strålebehandling øger risiko for peri-operative komplikationer (24, 25).

Resektionsmargin

Der findes ingen evidens for den optimale resektionsmargin ved recidiv. Behandlingsprincipper for primær sygdom anvendes derfor. Der tilstræbes således at opnå mikroskopisk tumor fri margin. Ved tumor i resektionsmargin anbefales re-resektion, hvis dette er muligt.

Hvis yderligere kirurgi ikke er mulig, anbefales strålebehandling hos stråle-naive patienter (26).

Lyske kirurgi ved et lokalt recidiv i vulva

Der findes ingen evidens for at fjernelse af klinisk og billeddiagnostisk ikke suspekterede inguinale lymfeknuder ved et lokalt recidiv i vulva forbedrer overlevelsen. Detektion og fjernelse af okkulte metastaser må forventes at forbedre prognosen.

Ved unifokale recidiver hvor invasionsdybden er ≤ 1 mm og tumor er < 2 cm, anbefales ikke kirurgi i lysken. Hvis invasionsdybden er > 1 mm eller tumorstørrelse ≥ 2 cm men < 4 cm anbefales SN, såfremt dette ikke er udført tidligere [4]. Hos patienter som tidligere har fået udført SN i inguen, anbefales at udføre lymfadenektomi (ESGO 2023), hvis denne procedure ikke er udført tidligere [4].

Gentagen SN-procedure hos patienter med et lokalt recidiv er undersøgt i et lille retrospektivt studie, hvor man har konkluderet, at det er muligt at gennemføre re-SN (27). Proceduren er dog teknisk mere udfordrende på grund af lokal fibrose og afvigende lymfedrænage, hvilket resulterer i en lavere SN-detektionsrate på 77% sammenlignet med over 95 % ved den første SN-procedure. Sikkerheden ved re-SN er endnu uklar (28). Re-SN bør derfor kun foretages i protokolleret regi.

Der foreligger ingen data angående inguinal lymfadenektomi hos patienter med et lokalt recidiv i vulva, som tidligere har fået lyske bestråling (ingen kirurgi tidligere) og hvor der ved aktuelle recidiv ikke er tegn til metastaser i lysker. Dette spørgsmål er hverken beskrevet i ESGO eller NCCN guidelines, og situationen er meget sjælden. Ved forespørgslen hos de internationale eksperter, refereres der til et multicenter kohortestudie (29), hvor forekomsten af lymfeknudemetastaser ved første lokale recidiv hos vulvacancerpatienter var 16,3 % og uafhængig af tidligere type lyskekirurgi (SN/IFL). I studiet er der ingen data på de patienter, der kun havde fået strålebehandling i lysken tidligere.

IDGCG VC-gruppen og vi er enige om, at man i Danmark pga. stor risiko for komplikationer og manglende evidens, vil anbefale at undlade lyskekirurgi til patienter uden tegn til lymfeknudemetastaser i lysker.

Der anbefales ikke yderligere lyskekirurgi til kvinder, der tidligere er behandlet med inguinal lymfadenektomi, og hvor billeddiagnostikken er uden suspekterede lymfeknuder. Hvis der ikke tidligere er givet strålebehandling, bør kemo-strålebehandling anvendes efter de samme retningslinjer som ved primær sygdom (30).

Lokalt recidiv hos den tidligere bestrålet patient

Ved lokalt recidiv hos en tidligere bestrålet patient, hvor radikal lokal resektion af tumor ikke er mulig, kan total eller partiel exenteration være en kurativ behandlingsmulighed. Der foreligger kun meget få små retrospektive studier, som viser 5-års overlevelse efter exenteration for recidiv af vulvacancer på 22-70% (1, 31-36).

På grund af heterogeniteten i rapporteringen af komplikationer, er det vanskeligt at foretage sammenligninger på tværs af studier. Generelt er indgrebet forbundet med væsentlige perioperative komplikationer (37). I et studie oplevede 70% af alle patienter komplikationer og 40 % oplevede multiple komplikationer (38). Patienter med vulvacancer var i særlig høj risiko for multiple komplikationer, formentlig fordi de var ældre og mere komorbide end de cervixcancer patienter, som var inkluderet i studiet (38) [2c].

Behandling af recidiv i lysken

8. **Man bør overveje radikal inguinal lymfadenektomi ved recidiv i lysken, hos patienter, som ikke tidligere har fået foretaget lymfadenektomi, så vidt det er teknisk muligt, efterfulgt af adjuverende strålebehandling hos strålenaive patienter (D)**
9. **Fjernelse af metastatiske lymfeknuder bør overvejes ved recidiv i lysken, hos patienter, som tidligere har fået foretaget lymfadenektomi, så vidt det er teknisk muligt, efterfulgt af adjuverende strålebehandling hos strålenaive patienter (D)**

Litteratur og evidensgennemgang

I 9-38% af tilfældene er recidivet lokaliseret i lysken. Lymfeknudemetastaser på diagnosetidspunktet (1, 39). er den største risikofaktor for lyskerecidiv.

Lyskerecidiver har tendens til at forekomme indenfor de første 2 år, hvilket er tidligere end lokale recidiver. Isolerede lyskerecidiver hos patienter med tumor < 4 cm efter korrekt fuldført primær SN er sjældne og ses hos 2-3% af SN-negative og 8% hos SN-positive patienter (7, 40).

Patienter diagnosticeret med lyskerecidiv har en generelt dårligere prognose med 5-års overlevelsesrate på 0-20% end patienter med lokalt recidiv i vulva (41, 42). Et studie har dog påvist en 7-års overlevelse på 50% i denne patientgruppe og har konkluderet, at behandling af recidiv er kurativt intenderet (43) [4].

Behandling af lyskerecidiv er individuel og afhænger af den tidligere behandling samt patientens almentilstand. Hos patienter, som ikke tidligere har fået udført lymfadenektomi, anbefales det at udføre lymfadenektomi. Hos patienter, som tidligere har fået udført lymfadenektomi, anbefales kirurgisk radikal resektion af metastatiske lymfeknuder, hvis det er muligt, efterfulgt af stråle-kemoterapi, hos strålenaive patienter (2) [4]. Patienter med ikke-resektabelt inguinal recidiv, kan henvises til kemostråle-terapi (strålenaive patienter) eller til kemoterapi (patienter som tidligere har modtaget strålebehandling mod den pågældende lyske) (der henvises til guidelines vedr. onkologisk behandling af vulvacancer- [link](#) til guidelines på DGCG).

Patientværdier og – præferencer

Der kan være variation i patienternes valg af behandling, da der er klinisk erfaring for, at risikoen for komplikationer og senfølger er stor hos patienter med vulvacancer generelt og især hos patienter med recidiverende vulvacancer. Der lægges derfor vægt på at mindske patientens risiko for senfølger efter operation, uden at det forringer prognosen.

Rationale

Anbefalingerne er baseret på små retrospektive studier samt "expert agreement". Alle patienter med recidiv af vulva cancer skal behandles efter en individuel behandlingsplan på baggrund af diskussion på MDT-konference og inddragelse af patienten.

4. Referencer

1. Nooij LS, Brand FA, Gaarenstroom KN, Creutzberg CL, de Hullu JA, van Poelgeest MI. Risk factors and treatment for recurrent vulvar squamous cell carcinoma. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2016;106:1-13.
2. Oonk MHM, Planchamp F, Baldwin P, Mahner S, Mirza MR, Fischerová D, et al. European Society of Gynaecological Oncology Guidelines for the Management of Patients with Vulvar Cancer - Update 2023. *Int J Gynecol Cancer*. 2023;33(7):1023-43.
3. Morrison J, Baldwin P, Hanna L, Andreou A, Buckley L, Durrant L, et al. British Gynaecological Cancer Society (BGCS) vulval cancer guidelines: An update on recommendations for practice 2023. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2024;292:210-38.
4. Abu-Rustum NR, Yashar CM, Arend R, Barber E, Bradley K, Brooks R, et al. Vulvar Cancer, Version 3.2024, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*. 2024;22(2):117-35.
5. Pirot F, Chaltiel D, Ouldamer L, Touboul C, Raimond E, Carcopino X, et al. Patterns of first recurrence and outcomes in surgically treated women with vulvar cancer: results from FRANCOGYN study group. *Journal of gynecology obstetrics and human reproduction*. 2020;49(9):101775.
6. Te Grootenhuis NC, Pouwer AW, de Bock GH, Hollema H, Bulten J, van der Zee AGJ, et al. Margin status revisited in vulvar squamous cell carcinoma. *Gynecol Oncol*. 2019;154(2):266-75.
7. Te Grootenhuis NC, van der Zee AG, van Doorn HC, van der Velden J, Vergote I, Zanagnolo V, et al. Sentinel nodes in vulvar cancer: Long-term follow-up of the GROningen INternational Study on Sentinel nodes in Vulvar cancer (GROINSS-V) I. *Gynecol Oncol*. 2016;140(1):8-14.
8. Woelber L, Eulenburg C, Kosse J, Neuser P, Heiss C, Hantschmann P, et al. Predicting the course of disease in recurrent vulvar cancer - A subset analysis of the AGO-CaRE-1 study. *Gynecol Oncol*. 2019;154(3):571-6.
9. Maggino T, Landoni F, Sartori E, Zola P, Gadducci A, Alessi C, et al. Patterns of recurrence in patients with squamous cell carcinoma of the vulva. A multicenter CTF Study. *Cancer*. 2000;89(1):116-22.
10. Prieske K, Haeringer N, Grimm D, Trillsch F, Eulenburg C, Burandt E, et al. Patterns of distant metastases in vulvar cancer. *Gynecol Oncol*. 2016;142(3):427-34.
11. Albano D, Bonacina M, Savelli G, Ferro P, Busnardo E, Gianolli L, et al. Clinical and prognostic (18)F-FDG PET/CT role in recurrent vulvar cancer: a multicentric experience. *Jpn J Radiol*. 2022;40(1):66-74.
12. Te Grootenhuis NC, Pouwer AW, de Bock GH, Hollema H, Bulten J, van der Zee AGJ, et al. Prognostic factors for local recurrence of squamous cell carcinoma of the vulva: A systematic review. *Gynecol Oncol*. 2018;148(3):622-31.
13. Röhrmoser K, Ignatov A, Gerken M, Ortmann O, Klinkhammer-Schalke M, Papatthemelis T. Risk factors and temporal patterns of recurrences in patients with vulvar cancer: implications for follow-up intervals and duration. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2023;149(2):803-10.
14. Gasimli K, Straussner M, Schmeil I, Karn T, Winkelmann R, Becker S, et al. Impact of re-excision of residual adjacent vulvar intraepithelial neoplasia (VIN III) and histological tumour-free margin (hTFM) on survival in primary squamous cell carcinoma of vulva. *Arch Gynecol Obstet*. 2018;298(5):945-50.
15. Klapdor R, Wölber L, Hanker L, Schmalfeldt B, Canzler U, Fehm T, et al. Predictive factors for lymph node metastases in vulvar cancer. An analysis of the AGO-CaRE-1 multicenter study. *Gynecol Oncol*. 2019;154(3):565-70.
16. Yap J, O'Neill D, Nagenthiran S, Dawson CW, Luesley DM. Current insights into the aetiology, pathobiology, and management of local disease recurrence in squamous cell carcinoma of the vulva. *Bjog*. 2017;124(6):946-54.

17. Bedell SM, Hedberg C, Griffin A, Pearson H, Wilhite A, Rubin N, et al. Role of adjuvant radiation or re-excision for early stage vulvar squamous cell carcinoma with positive or close surgical margins. *Gynecol Oncol*. 2019;154(2):276-9.
18. Raimond E, Delorme C, Ouldamer L, Carcopino X, Bendifallah S, Touboul C, et al. Surgical treatment of vulvar cancer: Impact of tumor-free margin distance on recurrence and survival. A multicentre cohort analysis from the francogyn study group. *Eur J Surg Oncol*. 2019;45(11):2109-14.
19. Woelber L, Griebel LF, Eulenburg C, Sehouli J, Jueckstock J, Hilpert F, et al. Role of tumour-free margin distance for loco-regional control in vulvar cancer-a subset analysis of the Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie CaRE-1 multicenter study. *Eur J Cancer*. 2016;69:180-8.
20. Fokdal L, Jensen PT, Wulff C, Sanggaard MA, Hae M, Niemann I, et al. Lichen Sclerosus is Associated With a High Rate of Local Failure After Radio(chemo)therapy for Vulvar Cancer. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*. 2022;34(1):3-10.
21. Piura B, Masotina A, Murdoch J, Lopes A, Morgan P, Monaghan J. Recurrent squamous cell carcinoma of the vulva: a study of 73 cases. *Gynecol Oncol*. 1993;48(2):189-95.
22. Hopkins MP, Reid GC, Morley GW. The surgical management of recurrent squamous cell carcinoma of the vulva. *Obstet Gynecol*. 1990;75(6):1001-5.
23. Di Donato V, Bracchi C, Cigna E, Domenici L, Musella A, Giannini A, et al. Vulvo-vaginal reconstruction after radical excision for treatment of vulvar cancer: Evaluation of feasibility and morbidity of different surgical techniques. *Surg Oncol*. 2017;26(4):511-21.
24. Zhang W, Zeng A, Yang J, Cao D, He X, Wang X, et al. Outcome of vulvar reconstruction in patients with advanced and recurrent vulvar malignancies. *BMC Cancer*. 2015;15:851.
25. Aviki EM, Esselen KM, Barcia SM, Nucci MR, Horowitz NS, Feltmate CM, et al. Does plastic surgical consultation improve the outcome of patients undergoing radical vulvectomy for squamous cell carcinoma of the vulva? *Gynecol Oncol*. 2015;137(1):60-5.
26. Nooij LS, van der Slot MA, Dekkers OM, Stijnen T, Gaarenstroom KN, Creutzberg CL, et al. Tumour-free margins in vulvar squamous cell carcinoma: Does distance really matter? *Eur J Cancer*. 2016;65:139-49.
27. van Doorn HC, van Beekhuizen HJ, Gaarenstroom KN, van der Velden J, van der Zee AG, Oonk MH, et al. Repeat sentinel lymph node procedure in patients with recurrent vulvar squamous cell carcinoma is feasible. *Gynecol Oncol*. 2016;140(3):415-9.
28. van Doorn HC, Oonk MHM, Fons G, Gaarenstroom KN, de Hullu J, van Rosmalen J, et al. Sentinel lymph node procedure in patients with recurrent vulvar squamous cell carcinoma: a proposed protocol for a multicentre observational study. *BMC Cancer*. 2022;22(1):445.
29. Pleunis N, Pouwer AW, Oonk MHM, van Doorn HC, Tjong MY, van der Velden J, et al. Incidence of inguinofemoral lymph node metastases at the first local recurrence of vulvar cancer: a Dutch nationwide study. *Br J Cancer*. 2023;129(6):956-64.
30. ESGO. Vulvar Cancer Guidelines. 2017.
31. Westin SN, Rallapalli V, Fellman B, Urbauer DL, Pal N, Frumovitz MM, et al. Overall survival after pelvic exenteration for gynecologic malignancy. *Gynecol Oncol*. 2014;134(3):546-51.
32. Kaur M, Joniau S, D'Hoore A, Van Calster B, Van Limbergen E, Leunen K, et al. Pelvic exenterations for gynecological malignancies: a study of 36 cases. *Int J Gynecol Cancer*. 2012;22(5):889-96.
33. Forner DM, Lampe B. Exenteration in the treatment of Stage III/IV vulvar cancer. *Gynecol Oncol*. 2012;124(1):87-91.
34. Hopkins MP, Morley GW. Pelvic exenteration for the treatment of vulvar cancer. *Cancer*. 1992;70(12):2835-8.
35. Miller B, Morris M, Levenback C, Burke TW, Gershenson DM. Pelvic exenteration for primary and recurrent vulvar cancer. *Gynecol Oncol*. 1995;58(2):202-5.

36. Abdulrahman GO, Das N, Chandrasekaran TV, Khot U, Drew PJ, Bose P, et al. Pelvic Exenteration for the Treatment of Locally Advanced Vulvar Cancer in South West Wales. *Cancers (Basel)*. 2022;14(7).
37. Valstad H, Eyjolfsdottir B, Wang Y, Kristensen GB, Skeie-Jensen T, Lindemann K. Pelvic exenteration for vulvar cancer: Postoperative morbidity and oncologic outcome - A single center retrospective analysis. *Eur J Surg Oncol*. 2023;49(9):106958.
38. Matsuo K, Mandelbaum RS, Adams CL, Roman LD, Wright JD. Performance and outcome of pelvic exenteration for gynecologic malignancies: A population-based study. *Gynecol Oncol*. 2019;153(2):368-75.
39. Woelber L, Eulenburg C, Choschzick M, Kruell A, Petersen C, Giesekeing F, et al. Prognostic role of lymph node metastases in vulvar cancer and implications for adjuvant treatment. *Int J Gynecol Cancer*. 2012;22(3):503-8.
40. Froeding LP, Høgdall C, Kristensen E, Zobbe V, Niemann I, Ørtoft G, et al. Recurrence and survival rates in node negative patients after sentinel node biopsy for early-stage vulva cancer - A nationwide study. *Gynecol Oncol*. 2020;156(1):124-30.
41. Cormio G, Loizzi V, Carriero C, Cazzolla A, Putignano G, Selvaggi L. Groin recurrence in carcinoma of the vulva: management and outcome. *Eur J Cancer Care (Engl)*. 2010;19(3):302-7.
42. Wagenaar HC, Colombo N, Vergote I, Hocht-Boes G, Zanetta G, Pecorelli S, et al. Bleomycin, methotrexate, and CCNU in locally advanced or recurrent, inoperable, squamous-cell carcinoma of the vulva: an EORTC Gynaecological Cancer Cooperative Group Study. *European Organization for Research and Treatment of Cancer*. *Gynecol Oncol*. 2001;81(3):348-54.
43. Frey JN, Hampf M, Mueller MD, Gunthert AR. Should Groin Recurrence Still Be Considered as a Palliative Situation in Vulvar Cancer Patients?: A Brief Report. *Int J Gynecol Cancer*. 2016;26(3):575-9.

5. Metode

Litteratursøgning

Ovenstående anbefalinger støtter sig op af den foreliggende litteratur. Pga. den lave forekomst af vulvacancer, er litteraturen på området sparsom.

DGCG vulva kirurgi litteratursøgning

Litteratursøgningen til opdatering af denne kliniske retningslinje er foretaget 13. og 14. maj 2024.

Der er foretaget tre systematiske søgninger: 1) En søgning efter kliniske retningslinjer og guidelines 2) En opfølgende søgning efter sekundærlitteratur (systematiske reviews og metaanalyser) og 3) En søgning efter supplerende primærlitteratur. Der er søgt i perioden 1. januar 2014 til 15. maj 2024.

Generelle søgetermer på engelsk: vulvar cancer, vulvar carcinoma, vulvar malignancy, vulvar neoplasm, vulvar squamous, cancer, vulvar squamous carcinoma, Surgical treatment, Vulvectomy, Vulva resection, Inguinal lymphadenectomy, Sentinel node, recurrence.

Guidelines søgningen: Den systematiske søgning efter kliniske retningslinjer og guidelines blev foretaget i følgende informationskilder: Guidelines International Network (G-I-N), NICE (UK), Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) samt Pubmed, Embase og Google Scholar.

Systematiske reviews søgningen: Den systematiske søgning efter systematiske reviews blev foretaget i følgende databaser: PubMed, Embase og Cochrane.

Primær litteratursøgningen: Den systematiske søgning efter primærstudier blev foretaget i følgende databaser: PubMed og Embase.

Der blev søgt efter studier publiceret på dansk, engelsk, tysk, svensk og norsk.

Desuden har vi konsulteret ESGO, NCCN og BGCS guidelines.

Litteraturgennemgang

Vulvacancergruppen har gennemgået litteraturen, vægtet publikationerne, syntetiseret resultaterne og vurderet evidensen i forhold til Oxford 2009 gradering af evidens og anbefalinger.

Formulering af anbefalinger

Anbefalingernes formulering har været forelagt, gennemgået, evt. omformuleret og godkendt af medlemmer i Dansk Gynækologisk Cancer gruppes (DGCG) vulvacancer gruppe.

Interessentinvolvering

Udarbejdelsen er foregået i DGCG's vulvacancergruppen uden involvering af 3. part.

Høring

Denne retningslinje har ikke været i offentlig høring.

Godkendelse

Faglig godkendelse:

Retningslinien forelægges DGCG's Forretningsudvalg til kommentering og evt. korrektion. Herefter lægges retningslinien på DGCG's hjemmeside til høring blandt alle DGCG's medlemmer i 1 måned og efter evt. omformuleringer til godkendelse i DGCG-bestyrelse.

Retningslinjen er godkendt i DGCG's bestyrelse.

Administrativ godkendelse:

22. januar 2025.

Anbefalinger, der udløser betydelig merudgift

Anbefalinger synes ikke at udløse merudgift.

Behov for yderligere forskning

Der er ved gennemgang af litteraturen ikke fundet evidens for lyske kirurgi ved et lokalt recidiv i vulva hos tidligere lyskebehandlede patienter samt manglende evidens for re-Sentinel Node procedure hos patienter med lokalt recidiv i vulva og tidligere SN. DGCG vulvacancer gruppen vil arbejde videre på en national protokol, som adresserer begge emner.

Forfattere og habilitet

På vegne af DGCG Vulva cancergruppen

Dansk Selskab for Obstetrik og Gynækologi

- Ligita Frøding (formand), overlæge, Gynækologisk afdeling, Rh
- Henriette Strøm Kahr, afdelingslæge, Gynækologisk afdeling, AUH
- Tine Henriksen Schnack, overlæge, Gynækologisk afdeling, OUH

Dansk Selskab for Klinisk Onkologi

- Trine Jakobi Nøttrup, overlæge, Onkologisk afdeling, Rh
- Christian Nielsen Wulff (næstformand), afdelingslæge, Onkologisk afdeling, AUH

Dansk Selskab for Patologisk Anatomi og Cytologi

- Elisabeth Kristensen, Patologisk afdeling, Rh
- Pernille Christiansen, Patologisk afdeling, Rh

Dansk Selskab for Klinisk Fysiologi og Nuklear Medicin

- Annika Loft, overlæge, Klinisk fysiologi, Nuklearmedicin og PET-afdeling, Rh

Ovenstående forfattere har ingen interessekonflikter.

Jf. [Habilitetspolitikken](#) henvises til deklARATION via Lægemiddelstyrelsens hjemmeside for detaljerede samarbejdsrelationer: <https://laegemiddelstyrelsen.dk/da/godkendelse/sundhedspersoners-tilknytning-til-virksomheder/lister-over-tilknytning-til-virksomheder/apotekere,-laeger,-sygeplejersker-og-tandlaeger>

Plan for opdatering

Opdateres af DGCG VC-gruppen i 2027.

Version af retningslinjeskabelon

Retningslinjen er udarbejdet i version 9.3 af skabelonen.

6. Monitorering

Udvikling af kvaliteten på dette område understøttes af viden fra DGCG i regi af Regionernes Kliniske Kvalitetsudviklingsprogram (RKKP), idet indikatorerne i databasen skal belyse relevante kliniske retningslinjer.

Den kliniske kvalitetsdatabases styregruppe har mandatet til at beslutte databasens indikatorsæt, herunder hvilke specifikke processer og resultater der monitoreres i databasen.

Pga. den lave incidens og vigtigheden af volumen / center og kirurg anbefales fortsat overvågning af patientvolumen per center.

7. Bilag

Bilag 1 – Søgestrategi

DGCG vulva kirurgi litteratursøgning

Litteratursøgningen til opdatering af denne kliniske retningslinje er foretaget 13. og 14. maj 2024.

Der er foretaget tre systematiske søgninger: 1) En søgning efter kliniske retningslinjer og guidelines 2) En opfølgende søgning efter sekundærlitteratur (systematiske reviews og metaanalyser) og 3) En søgning efter supplerende primærlitteratur. Der er søgt i perioden 1. januar 2014 til 15. maj 2024.

Generelle søgetermer på engelsk: vulvar cancer, vulvar carcinoma, vulvar malignancy, vulvar neoplasm, vulvar squamous, cancer, vulvar squamous carcinoma, Surgical treatment, Vulvectomy, Vulva resection, Inguinal lymphadenectomy, Sentinel node, Recurrence

Guidelines søgningen: Den systematiske søgning efter kliniske retningslinjer og guidelines blev foretaget i følgende informationskilder: Guidelines International Network (G-I-N), NICE (UK), Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) samt Pubmed, Embase og Google Scholar.

Systematiske reviews søgningen: Den systematiske søgning efter systematiske reviews blev foretaget i følgende databaser: PubMed, Embase og Cochrane.

Primær litteratursøgningen: Den systematiske søgning efter primærstudier blev foretaget i følgende databaser: PubMed og Embase.

Der blev søgt efter studier publiceret på dansk, engelsk, tysk, svensk og norsk.

8. Om denne kliniske retningslinje

Denne kliniske retningslinje er udarbejdet i et samarbejde mellem Danske Multidisciplinære Cancer Grupper (DMCG.dk) og Regionernes Kliniske Kvalitetsudviklingsprogram (RKKP). Indsatsen med retningslinjer er forstærket i forbindelse med Kræftplan IV og har til formål at understøtte en evidensbaseret kræftindsats af høj og ensartet kvalitet i Danmark. Det faglige indhold er udformet og godkendt af den for sygdommen relevante DMCG. Sekretariatet for Kliniske Retningslinjer på Kræftområdet har foretaget en administrativ godkendelse af indholdet. Yderligere information om kliniske retningslinjer på kræftområdet kan findes på:

www.dmcg.dk/kliniske-retningslinjer

Retningslinjen er målrettet klinisk arbejdende sundhedsprofessionelle i det danske sundhedsvæsen og indeholder systematisk udarbejdede udsagn, der kan bruges som beslutningsstøtte af fagpersoner og patienter, når de skal træffe beslutning om passende og korrekt sundhedsfaglig ydelse i specifikke kliniske situationer.

De kliniske retningslinjer på kræftområdet har karakter af faglig rådgivning. Retningslinjerne er ikke juridisk bindende, og det vil altid være det faglige skøn i den konkrete kliniske situation, der er afgørende for beslutningen om passende og korrekt sundhedsfaglig ydelse. Der er ingen garanti for et succesfuldt behandlingsresultat, selvom sundhedspersoner følger anbefalingerne. I visse tilfælde kan en behandlingsmetode med lavere evidensstyrke være at foretrække, fordi den passer bedre til patientens situation.

Retningslinjen indeholder, ud over de centrale anbefalinger (kapitel 1 – quick guide), en beskrivelse af grundlaget for anbefalingerne – herunder den tilgrundsiggende evidens (kapitel 3), referencer (kapitel 4) og anvendte metoder (kapitel 5).

Anbefalinger mærket A baserer sig på stærkeste evidens og anbefalinger mærket D baserer sig på svageste evidens. Yderligere information om styrke- og evidensvurderingen, der er udarbejdet efter "[Oxford Centre for Evidence-Based Medicine Levels of Evidence and Grades of Recommendations](#)", findes her:

Generelle oplysninger om bl.a. patientpopulationen (kapitel 2) og retningslinjens tilblivelse (kapitel 5) er også beskrevet i retningslinjen. Se indholdsfortegnelsen for sidehenvielse til de ønskede kapitler.

Retningslinjeskabelonen er udarbejdet på baggrund af internationale kvalitetskrav til udvikling af kliniske retningslinjer som beskrevet af både [AGREE II](#), [GRADE](#) og [RIGHT](#).

For information om Sundhedsstyrelsens kræftpakker – beskrivelse af hele standardpatientforløbet med angivelse af krav til tidspunkter og indhold – se for det relevante sygdomsområde: <https://www.sst.dk/>

Denne retningslinje er udarbejdet med økonomisk støtte fra Sundhedsstyrelsen (Kræftplan IV) og Sundhedsvæsenets Kvalitetsinstitut.

