Published online: 2019-07-16

Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Vaginalkarzinoms und seiner Vorstufen. Leitlinie der DGGG und der DKG (S2k-Level, AWMF Registry No. 032/042, Oktober 2018)

Diagnosis, Therapy and Follow-up of Vaginal Cancer and Its Precursors. Guideline of the DGGG and the DKG (S2k-Level, AWMF Registry No. 032/042, October 2018)

Autoren

Hans-Georg Schnürch[1], Sven Ackermann[2], Celine D. Alt-Radtke[3], Lukas Angleitner[4], Jana Barinoff[5], Matthias W. Beckmann[6], Carsten Böing[7], Christian Dannecker[8], Tanja Fehm[9], Rüdiger Gaase[10], Paul Gass[6], Marion Gebhardt[11], Friederike Gieseking[12], Andreas Günthert[13], Carolin C. Hack[6], Peer Hantschmann[14], Lars Christian Horn[15], Martin C. Koch[6], Anne Letsch[16], Peter Mallmann[17], Bernhard Mangold[18], Simone Marnitz[19], Grit Mehlhorn[20], Kerstin Paradies[21], Michael J. Reinhardt[22], Reina Tholen[23], Uwe Torsten[24], Wolfgang Weikel[25], Linn Wölber[26], Monika Hampl[9]

Institute

1 Ehem. Frauenklinik Lukaskrankenhaus, Neuss
2 Frauenklinik, Klinikum Darmstadt, Darmstadt
3 Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universität Düsseldorf, Düsseldorf
4 Frauenklinik, Kepler-Universitätsklinikum Linz, Linz, Österreich
5 St.-Gertrauden-Krankenhaus GmbH Berlin, Berlin
6 Frauenklinik, Universitätsklinikum Erlangen, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen–Nürnberg; Comprehensive Cancer Center (CCC) Erlangen-EMN, Erlangen
7 Katholisches Klinikum Oberhausen, Frauenklinik St. Clemens-Hospital, Oberhausen
8 Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Universität München, Campus Großhadern, München
9 Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Universität Düsseldorf, Düsseldorf
10 Gemeinschaftspraxis für Frauenheilkunde Gaase+Hugger, Worms
11 Frauenselbsthilfe nach Krebs, Erlangen
12 Dysplasiesprechstunde/Gynäkologisches Laserzentrum in der Frauenarztpraxis Heussweg, Hamburg
13 Gyn-Zentrum für Frauengesundheit, Luzern, Schweiz
14 Abteilung Gynäkologie und Geburtshilfe, Kreiskliniken Altötting – Burghausen, Altötting
15 Institut für Pathologie, Universitätsklinikums Leipzig, Leipzig
16 Medizinische Klinik mit Schwerpunkt Hämatologie und Onkologie, Charité Berlin, Berlin
17 Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Universität Köln, Köln
18 Zyto-Labor Ludwigsburg, Ludwigsburg
19 Klinik für Radioonkologie, CyberKnife- und Strahlentherapie, Uniklinik Köln, Köln
20 Frauenarztpraxis Erlangen, Erlangen
21 Konferenz Onkologischer Kranken- und Kinderkrankenpflege, Berlin
22 Klinik für Nuklearmedizin, Pius-Hospital Oldenburg, Oldenburg
23 Deutscher Verband für Physiotherapie, Köln
24 Klinik für Gynäkologie und Zentrum für Beckenbodenerkrankungen, Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin
25 Klinik für Gynäkologie und gynäkologische Onkologie, Universitätsfrauenklinik Mainz, Mainz
26 Klinik und Poliklinik für Gynäkologie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg

Schlüsselwörter
Vaginalkarzinom, VaIN, Sentinel-Biopsie

Key words
vaginal cancer, VaIN, sentinel lymph node biopsy

eingereicht 13.5.2019
akzeptiert 13.5.2019

Bibliografie
DOI https://doi.org/10.1055/a-0919-4959
Online-publiziert 16.7.2019 | Geburtsh Frauenheilk 2019; 79: 1060–1077 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York | ISSN 0016-5751

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Korrespondenzadresse
Prof. Dr. Hans-Georg Schnürch
Im Hunengraben 9, 41564 Kaarst
hgschnuerch@gmail.com

ZUSAMMENFASSUNG

Ziel Offizielle Leitlinie, publiziert und koordiniert von der Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie (AGO) in der Deutschen Krebsgesellschaft (DKG) und der Deutschen Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG). Vaginalkarzinome gehören zu den seltenen Tumoren, dadurch fehlen bisher Evidenzen. Kenntnisse über das optimale klinische Management sind gering. Diese erste deutsche S2k-Leitlinie zum Vaginalkarzinom soll das aktuelle Expertenwissen zusammentragen und neue Behandlungsempfehlungen anbieten, um eine individuell angepasste Therapie mit geringerer Morbidität als bisher zu ermöglichen. Zur zukünftigen Gewinnung von Evidenzen soll eine Registerstelle für die Behandlungsdaten und Krankheitsverläufe eingerichtet werden.

Methoden Die vorliegende S2k-Leitlinie wurde von den Mitgliedern der Kommission Vulva- und Vaginaltumoren der AGO entworfen, in einem unabhängig moderierten formalen Konsensusverfahren strukturiert entwickelt und mit den Mandatsträgern der beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen abgestimmt.

Empfehlungen Für die tägliche Optimierung der Versorgung von Patientinnen mit Vaginalkarzinom gilt: 1. Beachtung des Ausbreitungsmusters. 2. Einhaltung der abgestuften Diagnostik in Abhängigkeit vom Ausgangsstadium. 3. Wenn möglich Einsatz des Sentinel-Verfahrens im Rahmen eines individualisierten klinisch-therapeutischen Managements der Vaginalkarzinome. 4. Teilnahme an der Registerstudie zum Vaginalkarzinom.

ABSTRACT

Purpose This is an official guideline, published and coordinated by the Gynecological Oncology Working Group (AGO) of the German Cancer Society (DKG) and the German Society for Gynecology and Obstetrics (DGGG). Vaginal cancers are rare tumors, which is why there is very little evidence on these tumors. Knowledge about the optimal clinical management is limited. This first German S2k guideline on vaginal cancer has aimed to compile the most current expert knowledge and offer new recommendations on the appropriate treatment as well as providing pointers about individually adapted therapies with lower morbidity rates than were previously generally available. The purpose of this guideline is also to set up a register to record data on treatment data and the course of disease as a means of obtaining evidence in future.

Methods The present S2k guideline was developed by members of the Vulvar und Vaginal Tumors Commission of the AGO in an independently moderated, structured, formal consensus process and the contents were agreed with the mandate holders of the participating scientific societies and organizations.

Recommendations To optimize the daily care of patients with vaginal cancer: 1. Monitor the spread pattern; 2. Follow the step-by-step diagnostic workup based on initial stage at detection; 3. As part of individualized clinical therapeutic management of vaginal cancer, follow the sentinel lymph node protocol described here, where possible; 4. Participate in the register study on vaginal cancer.

I Leitlinieninformationen

Leitlinienprogramm der DGGG, OEGGG und SGGG

Informationen dazu am Ende des Artikels.

Zitationsformat

Diagnosis, Therapy and Follow-up of Vaginal Cancer and Its Precursors. Guideline of the DGGG and the DKG (S2k-Level, AWMF Registry No. 032/042, October 2018). Geburtsh Frauenheilk 2019; 79: 1060–1078

Leitlinie-Dokumente

Die vollständige Langversion, die Kurzversion und eine PDF-Dia-Version für PowerPoint-Präsentationen können auf der Homepage der AWMF eingesehen werden: https://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/032-042.html

Nummerierung

Es handelt sich bei dieser Textfassung der Leitlinie um eine konzentrierte Version, die allgemeingültige Kapitel auslässt (12 Supportivtherapie, 13 Psychoonkologie und Lebensqualität, 14 Rehabilitation, 15 Integrative Medizin, 18 Palliativmedizinische Begleitung). Die Nummerierung der Kapitel unter „IV Leitlinie“ sowie die der Empfehlungen und Statements entspricht – unter Inkaufnahme von Lücken – dennoch der Nummerierung in der Langversion, um bei inhaltlicher Vertiefung das Auffinden in der Langversion zu erleichtern.

Leitliniengruppe

Die Leitliniengruppe ist gelistet unter „Autoren“. Sie setzt sich aus den Verfassern und den Mandatsträgern zusammen. Letztere sind die Vertreter der Fachgesellschaften, Arbeitsgemeinschaften, Organisationen, Vereine, die Interesse an der Mitwirkung bei der Erstellung des Leitlinientextes und der Teilnahme an der Konsensuskonferenz bekundet haben. Die Verfasser und Mandatsträger sind der ▸ **Tab. 1** mit ihren Funktionen zu entnehmen.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

▶ **Tab. 1** Leitlinienverfasser und Mandatsträger (alphabetisch geordnet).

Autor/in, Mandatsträger/in	Funktion*	Gruppierung, Gremium
Ackermann, PD Dr. med. Sven	V	Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG), Deutsche Krebsgesellschaft (DKG), Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie (AGO)
Alt-Radtke, Dr. med. Celine Desirée	V, M	Deutsche Röntgengesellschaft (DRG), AG Uroradiologie
Angleitner, Prof. Dr. Lukas	M	Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (OEGGG)
Barinoff, Dr. med. Jana	V	DGGG, DKG, AGO
Beckmann, Prof. Dr. med. Matthias W.	V	DGGG, DKG, Deutsche Krebshilfe (DKH), Deutsche Gesellschaft für Senologie (DGS), AGO, Comprehensive Cancer Center Erlangen EMN (CCC ER-EMN)
Böing, Dr. med. Carsten	V	DGGG, DKG, AGO
Dannecker, Prof. Dr. med. Christian	V	DGGG, DKG, AGO
Fehm, Prof. Dr. med. Tanja	M	AGO-Vorstand
Gaase, Dr. med. Rüdiger	M	Berufsverband der Frauenärzte e. V. (BVF)
Gaß, Dr. med. Paul	V	DGGG-Leitliniensekretariat
Gebhardt, Marion	M	Bundesverband Frauenselbsthilfe nach Krebs e. V. (FSH)
Gieseking, Dr. med. Friederike	V, M	DGGG, DKG, AGO, AG Cervix-Pathologie und Colposcopie (AGCPC)
Günthert, Prof. Dr. med. Andreas	V	DGGG, DKG, AGO
Hack, PD Dr. med. Caroline C.	V, M	DGGG, DKG, AGO
Hampl, Prof. Dr. med. Monika	V, M	DGGG, DKG, AGO
Hantschmann, Dr. med. Peer	V	DGGG, DKG, AGO
Horn, Prof. Dr. med. Lars Christian	V, M	Deutsche Gesellschaft für Pathologie (DGP), DKG, AGO
Koch, Dr. med. Martin C.	V	DGGG, DKG, AGO
Letsch, Dr. med. Anne	V, M	Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und medizinische Onkologie (DGHO), Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin (DGPm)
Mallmann, Prof. Dr. med. Peter	V, M	DGGG, DKG, AGO
Mangold, Dr. med. Bernhard	V, M	Deutsche Gesellschaft für Zytologie (DGZ)
Marnitz, Prof. Dr. med. Simone	V, M	Deutsche Gesellschaft für Radioonkologie (DEGRO), DKG, AGO
Mehlhorn, PD Dr. med. Grit	V	DGGG, DKG, AGO
Paradies, Kerstin	M	Konferenz onkologischer Kranken- und Kinderkrankenpflege e. V. (KOK)
Reinhardt, Prof. Dr. med. Michael J.	M	Deutsche Gesellschaft für Nuklearmedizin e. V. (DGN)
Schnürch, Prof. Dr. med. Hans-Georg	V, M	DGGG, DKG, AGO
Tholen, Reina	M	Deutscher Verband für Physiotherapie
Torsten, PD Dr. med. Uwe	V	DGGG, DKG, AGO
Weikel, Prof. Dr. med. Wolfgang	V	DGGG, DKG, AGO
Wetzig, PD Dr. med. Tino	M	Deutsche Dermatologische Gesellschaft (DDG)
Wölber, Prof. Dr. med. Linn	V	DGGG, DKG, AGO
Zraik, Dr. med. Isabella	M	Deutsche Gesellschaft für Urologie (DGU)

* V = Verfasser, M = Mandatsträger

Die Moderation der Leitlinie wurde dankenswerterweise von Dr. M. Nothacker (AWMF-zertifizierte Leitlinienberaterin/-moderatorin) übernommen. Zu Erstellung der Lang- und dieser Kurzversion hat Dr. P. Gaß (DGGG-Leitliniensekretariat, Erlangen) maßgeblich beigetragen.

Verwendete Abkürzungen

AG Arbeitsgemeinschaft
AG-CPC Arbeitsgemeinschaft für Cervixpathologie und Colposkopie
AGO Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie
AWMF Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften
CAM Komplementär- und Alternativmedizin
CCC Comprehensive Cancer Center
CIN zervikale intraepitheliale Neoplasie
CT Computertomografie
DET Datensparsame Einheitliche Tumordokumentation
DGGG Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

DKG	Deutsche Krebsgesellschaft
EORTC	European Organisation for Research and Treatment of Cancer
FDG-PET	Fluordesoxyglukose-Positronenemissions-tomografie
FIGO	Fédération Internationale de Gynécologie et d'Obstétrique
HE	Hämatoxilin-Eosin
HPV	Human papillomaviruses
HSIL	High-grade squamous intraepithelial Lesion
LAG	Lymphabflussgebiet
LK	Lymphknoten
LL	Leitlinie
LNE	Lymphonodektomie
LSIL	Low-grade squamous intraepithelial Lesion
L-Status	Lymphgefäßinvasionsstatus
MRT	Magnetresonanztomografie
NCCAM	National Center of Complementary and Alternative Medicine
NCDB	National Cancer Data Base
OEGGG	Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe
OL	Leitlinienprogramm Onkologie
PE	Probe-Exzision
PET	Positronenemissionstomografie
Pn-Status	Perineuralscheidenstatus
QI	Qualitätsindikator
QLQ	Quality of Life Questionnaire
R1	mikroskopischer Tumorrest
R2	makroskopischer Tumorrest
RCTX	Radio-(chemo-)therapie
SGB	Sozialgesetzbuch
SGGG	Schweizerische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe
SN	Sentinel Node
SNB	Sentinel Node Biopsy
SPECT	Single-Photon-Emissions-Computertomografie
TNM-System	Tumor-Nodus-Metastasen-Klassifikation
UICC	Union Internationale Contre le Cancer
VaIN	vaginale intraepitheliale Neoplasie
VIN	vulväre intraepitheliale Neoplasie
V-Status	Vessel-Status = Blutgefäßinvasion
WHO	World Health Organization
WLE	Wide local Excision

II Leitlinienverwendung

Fragestellung und Ziele

Auch wenn das Vaginalkarzinom zu den seltenen Tumorentitäten gehört, so fehlt doch eine Zusammenfassung der bisherigen Erfahrungen mit entsprechenden Empfehlungen für die Behandlung dieser seltenen Fälle. Damit wird die Palette der gynäkologisch-onkologischen Leitlinien der DGGG und DKG vervollständigt. Da die Strahlentherapie auch bei der Behandlung der Vaginalkarzinome eine große Rolle spielt, ermöglicht die interdisziplinäre Erstellung dieser Leitlinie eine angemessene Berücksichtigung aller Therapiemodalitäten Operation, Bestrahlung und systemische Therapie. Diese Leitlinie soll allen Behandlungsteams das Expertenwissen zur Diagnostik und Therapie der Vaginalkarzinome in Form von Empfehlungen, Statements und erläuterndem Text zugänglich machen.

Versorgungsbereich

Die Leitlinie umfasst das gesamte Spektrum der Diagnostik, Therapie und Nachsorge der Patientin mit Vaginalkarzinom einschließlich der Patientin mit mikroinvasiven Läsionen und hochgradigen Vorstufen. Der Anwendungsbereich umfasst sektorübergreifend sowohl die ambulante als auch die stationäre Versorgung und die Rehabilitation. An der Erstellung der Leitlinie waren daher alle relevanten, in der Behandlung integrierten Fachgesellschaften, Selbsthilfegruppen und Berufsverbände beteiligt.

Anwenderzielgruppe/Adressaten

Diese S2k-Leitlinie richtet sich an alle Ärzte/Ärztinnen und andere Berufsgruppen, die sich mit der ambulanten und/oder stationären Versorgung von Patientinnen mit Vaginalkarzinom befassen. Darüber hinaus kann diese Leitlinie als wichtige Informationsquelle für betroffene Patientinnen und Angehörige dienen.

Verabschiedung und Gültigkeitsdauer

Die Gültigkeit dieser Leitlinie wurde durch die Vorstände/Verantwortlichen der beteiligten Fachgesellschaften/Arbeitsgemeinschaften/Organisationen/Vereine sowie durch den Vorstand der DGGG und der DGGG-Leitlinienkommission sowie der DKG im Oktober 2018 bestätigt und damit in seinem gesamten Inhalt genehmigt. Diese Leitlinie besitzt eine Gültigkeitsdauer von 01.10.2018 bis 30.09.2023. Diese Dauer ist aufgrund der inhaltlichen Zusammenhänge geschätzt.

III Methodik

Die Methodik zur Erstellung dieser Leitlinie wird durch die Vergabe der Stufenklassifikation vorgegeben. Das AWMF-Regelwerk (Version 1.0) gibt entsprechende Regelungen vor. Es wird zwischen der niedrigsten Stufe (S1), der mittleren Stufe (S2) und der höchsten Stufe (S3) unterschieden. Die niedrigste Klasse definiert sich durch eine Zusammenstellung von Handlungsempfehlungen, erstellt durch eine nicht repräsentative Expertengruppe. Im Jahr 2004 wurde die Stufe S2 in die systematische evidenzrecherchebasierte (S2e) oder strukturelle konsensbasierte Unterstufe (S2k) gegliedert. In der höchsten Stufe S3 vereinigen sich beide Verfahren.

Diese Leitlinie entspricht der Stufe: **S2k**

Empfehlungsgraduierung

Die Evidenzgraduierung und Empfehlungsgraduierung einer Leitlinie auf S2k-Niveau ist nicht vorgesehen. Es werden die einzelnen Statements und Empfehlungen nur sprachlich – nicht symbolisch – gewichtet (▸ **Tab. 2**).

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

▶ **Tab. 2** Graduierung von Empfehlungen (deutschsprachig).

Beschreibung der Verbindlichkeit	Ausdruck
starke Empfehlung mit hoher Verbindlichkeit	soll/soll nicht
einfache Empfehlung mit mittlerer Verbindlichkeit	sollte/sollte nicht
offene Empfehlung mit geringer Verbindlichkeit	kann/kann nicht

Statements

Sollen fachliche Aussagen nicht als Handlungsempfehlungen, sondern als einfache Darlegung eines gesicherten Sachverhalts Bestandteil dieser Leitlinie sein, werden diese als „Statements" bezeichnet. Bei diesen Statements ist die Anwendung von Evidenzgraden **nicht** möglich.

Konsensusfindung und Konsensusstärke

Im Rahmen einer strukturellen Konsensusfindung (S2k/S3-Niveau) stimmen die berechtigten Teilnehmer der Konsensuskonferenz die ausformulierten Statements und Empfehlungen ab. Hierbei kann es zu signifikanten Änderungen von Formulierungen etc. kommen. Anschließend wird abhängig von der Anzahl der abstimmenden und zustimmenden Teilnehmer eine Stärke des Konsensus ermittelt (▶ **Tab. 3**).

▶ **Tab. 3** Einteilung der Konsensustärke.

Symbolik	Konsensusstärke	prozentuale Übereinstimmung
+++	starker Konsens	Zustimmung von > 95 % der Teilnehmer
++	Konsens	Zustimmung von > 75–95 % der Teilnehmer
+	mehrheitliche Zustimmung	Zustimmung von > 50–75 % der Teilnehmer
–	kein Konsens	Zustimmung von < 51 % der Teilnehmer

Expertenkonsens

Wie der Name ausdrückt, sind hier Konsensusentscheidungen im Besonderen für Empfehlungen und Statements ohne vorangehende systematische Literaturrecherche (S2k) oder aufgrund von fehlenden Evidenzen (S2e/S3) gemeint. Der Begriff „Expertenkonsens (EK)" ist gleichbedeutend mit den Begrifflichkeiten aus anderen Leitlinien wie „Good Clinical Practice (GCP)" oder „klinischer Konsensuspunkt (KKP)". Die Empfehlungsstärke graduiert sich gleichermaßen – wie bereits im Kapitel „Empfehlungsgraduierung" beschrieben – ohne die Benutzung der aufgezeigten Symbole, sondern rein semantisch („soll"/„soll nicht" bzw. „sollte"/„sollte nicht" oder „kann"/„kann nicht").

Qualitätsindikator

Als einziger Qualitätsindikator für diese seltene Entität wurde von der Arbeitsgruppe QI in der Kommission Vulva und Vagina die histologische Sicherung bei primärem Vaginalkarzinom vor Therapieplanung in der Tumorkonferenz vorgeschlagen.

IV Leitlinie

1 Epidemiologie

Das Vaginalkarzinom ist mit etwa 500 Fällen pro Jahr in Deutschland ein seltener Tumor [1]. Die Mehrheit aller invasiven Vaginalkarzinome sind Plattenepithelkarzinome (> 95 %), dann Adenokarzinome (< 5 %) und Melanome (< 1 %) [2]. Die Mehrheit der klarzelligen Adenokarzinome stehen im Zusammenhang mit der mütterlichen Einnahme von Diethystilbestrol (DES) in der Schwangerschaft [3]. Häufiger als das primäre Vaginalkarzinom und von diesem abzugrenzen sind Vaginalmetastasen und -rezidive oder die Vaginalinfiltration per continuitatem durch angrenzende Malignome u. a. der Zervix, Vulva, des Endometriums und des Rektums.

1.1 Altersverteilung

Das Erkrankungsalter bei einem primären Vaginalkarzinom liegt in mehr als 50 % der Fälle jenseits des 70. Lebensjahres. Nur 15 % der Karzinome werden bei Patientinnen zwischen dem 20.–49. Lebensjahr diagnostiziert [4].

1.2 Überlebensrate

Die absolute 5-Jahres-Überlebensrate korreliert mit dem histologischen Subtyp: sie beträgt bei einem Plattenepithelkarzinom 54 %, bei einem Adenokarzinom 60 % und bei malignem Melanom 13 % [4]. Die 5-Jahres-Überlebensrate korreliert ebenfalls mit dem Stadium bei Erstdiagnose: bei Stadium IV 20 %.

1.3 Risikofaktoren

Konsensbasiertes Statement 1.S1	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Risikofaktoren für die Entstehung eines Vaginalkarzinoms sind denen des Zervixkarzinoms vergleichbar.	

Konsensbasiertes Statement 1.S2	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Eine Infektion mit humanen High-Risk-Papillomaviren (HR-HPV) ist einer der wichtigsten Risikofaktoren.	

Konsensbasiertes Statement 1.S3	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Nach einer VaIN ist in bis zu 5 % der Fälle die Entstehung eines Vaginalkarzinoms beschrieben. Eine VaIN 2–3/HSIL ist eine Präkanzerose.	

Die Risikofaktoren für die plattenepithelialen Tumoren der Vagina sind die gleichen wie für das Zervixkarzinom:

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

- eine Infektion mit humanen Papillomaviren der Hochrisikogruppe
- Zustand nach Therapie präinvasiver oder invasiver HPV-induzierter Läsionen
- Promiskuität
- frühe Kohabitarche
- und Tabakrauchen [5]

1.3.1 HPV

HPV-DNA wurde in 74% der Vaginalkarzinome und in 96% der VaIN-2/3-Läsionen nachgewiesen. HPV 16 ist der am häufigsten nachgewiesene Subtyp sowohl bei den VaIN als auch den invasiven Tumoren (59%).

1.3.3 VaIN

Eine vaginale intraepitheliale Neoplasie (VaIN) kann sequenziell oder auch simultan zu einem Vaginalkarzinom gefunden werden. Die genaue Inzidenz der VaIN ist nicht gesichert. Sie wird häufig mit 0,2 bis 0,3 Fällen pro 100 000 Frauen und Jahr angegeben [6]. Es gibt eine Koinzidenz mit anderen Neoplasien des unteren Anogenitaltraktes [7, 14]. Die Daten belegen, dass bei einer VaIN eine kontinuierliche Nachbeobachtung erforderlich ist. Die Progressionsrate einer VaIN in ein Vaginalkarzinom liegt bei 2–5%. Details der vorliegenden Daten zur Rate der Progression zum Karzinom bietet die Langversion an dieser Stelle.

2 Prävention und Früherkennung

2.1 Primäre Prävention

Konsensbasiertes Statement 2.S4	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Eine spezielle Sexualhygiene, wie sie bei anderen sexuell übertragbaren Erkrankungen empfohlen wird, kann bei heterogener Datenlage in ihrer präventiven Wirkung in Bezug auf vaginale Neoplasien nicht endgültig abgeschätzt werden.	

Auf der Basis der HPV-Typenverteilung ließen sich theoretisch bis zu 60% aller Vaginalkarzinome durch eine HPV-Impfung verhindern [8]. Eine HPV-Impfung – entsprechend der aktuellen Empfehlungen der STIKO – ist demnach auch unter dem Aspekt einer Primärprävention des Vaginalkarzinoms und seiner Vorstufen sinnvoll. Da Zigarettenrauchen bei Frauen mit positivem HPV-Nachweis (High-Risk-Typen) das Risiko für die Entstehung einer VaIN erhöht [9], sollte bei Raucherinnen deshalb stets eine entsprechende Aufklärung auch unter dem Aspekt der Vermeidung einer VaIN erfolgen. Details zur Rolle von mechanischen Schutzmaßnahmen führt die Langversion an dieser Stelle aus.

2.2 Früherkennung (Sekundäre Prävention)

Konsensbasiertes Statement 2.S5	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Das gesetzliche Früherkennungsprogramm im Rahmen des Zervixkarzinomscreenings birgt die Möglichkeit, Vorstufen und Vaginalkarzinome in einem frühen Stadium zu diagnostizieren.	

3 Versorgungsstrukturen

3.2 Behandlung in onkologischen Zentren

Konsensbasierte Empfehlung 3.E1	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Patientinnen mit einem Vaginalkarzinom sollten von einem interdisziplinären und interprofessionellen Team behandelt werden. Dieses Team sollte im sektorenübergreifenden Netzwerk auf alle notwendigen Fachdisziplinen und Berufsgruppen zugreifen können. Dies wird am ehesten in einem zertifizierten Zentrum realisierbar sein.	

3.2.2 Zentrumsbegriff – interdisziplinäre Tumorkonferenz

Konsensbasierte Empfehlung 3.E2	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Alle Patientinnen mit Vaginalkarzinom sollen in einer interdisziplinären Tumorkonferenz vorgestellt werden.	

4 Pathologie

4.1 Klassifikation der Präkanzerosen (▸ **Tab. 4**)

▸ **Tab. 4** Nomenklatur der HPV-assoziierten Präkanzerosen der Vagina [10–12].

Deskription	kondylomatöse Läsion	geringgradige Dysplasie	mäßiggradige Dysplasie	hochgradige Dysplasie	Carcinoma in situ
WHO (2003)	VaIN 1		VaIN 2	VaIN 3	
LAST-Projekt*	Low-grade squamous intraepithelial lesion (LSIL)		High-grade squamous intraepithelial lesion (HSIL)		
WHO (2014)	Low-grade squamous intraepithelial lesion (LSIL) Syn.: VaIN 1		High-grade squamous intraepithelial lesion (HSIL) Syn.: VaIN 2 und VaIN 3		

* LAST = Lower Anogenital Squamous Terminology Project des College of American Pathologists und der American Society of Colposcopy and Cervical Pathology [13].

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

4.2 Morphologie der vaginalen Präkanzerosen

Konsensbasierte Empfehlung 4.E3	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Der klinischen Terminologie und der morphologischen Diagnostik vaginaler Präkanzerosen (vaginale intraepitheliale Neoplasien; VaIN) soll die jeweils gültige Auflage der WHO-Klassifikation zugrunde gelegt werden. Neben der Einteilung in LSIL und HSIL sollte eine Spezifizierung in HPV-assoziierte Veränderungen (z. B. Kondylome) und eine Graduierung in VaIN 1 bis 3 erfolgen.	

4.3 Morbus Paget der Vagina

Konsensbasierte Empfehlung 4.E4	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Beim histologischen Nachweis pagetoider Veränderungen in einem Vaginalbioptat sollen ein lokoregionäres Karzinom und ein Morbus Paget der Vulva mit vaginaler Beteiligung klinisch ausgeschlossen werden.	

4.4 Morphologie maligner Tumoren der Vagina

4.4.1 Tumortypisierung

Konsensbasierte Empfehlung 4.E5	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die histologische Klassifikation maligner Vaginaltumoren soll nach der jeweils aktuellen Auflage der WHO-Klassifikation erfolgen.	

4.4.2 Stadieneinteilung des Vaginalkarzinoms

Die postoperative Stadieneinteilung erfolgt nach der pTNM-Klassifikation [14]; die Angabe des FIGO-Stadiums [15] ist optional (s. Kap. 5.7).

Unter morphologischen Gesichtspunkten problematisch ist die Definition des Vaginalkarzinoms durch die WHO. Diese definiert das Plattenepithelkarzinom der Vagina als ein Karzinom der Vagina ohne vorangegangenes Zervix- bzw. Vulvakarzinom 10 Jahre vor der aktuellen Diagnosestellung [11, 16, 17]. Anderenfalls würde ein Vaginalkarzinom als Rezidiv des jeweils zuvor therapierten Karzinoms eingestuft. Gleichermaßen problematisch erscheint die Festlegung der FIGO, dass ein Plattenepithelkarzinom der Scheide mit Beteiligung der Cervix uteri als Zervixkarzinom einzuordnen ist [17].

In Analogie zum Zervix- und Vulvakarzinom erscheint es sinnvoll, die *Invasionstiefe* zu definieren als das Ausmaß der Stromainvasion, gemessen von der Epithel-Stroma-Grenze der an die Invasion angrenzend oberflächlichsten Epithelpapille bis zum tiefsten Punkt der Invasion [13, 14, 18]. Eine über die tiefste Stelle der Invasion hinausgehende Lymphgefäßinfiltration soll dabei nicht in die Messung der Invasionstiefe bzw. Tumordicke mit eingehen, sondern als L1 klassifiziert werden [13, 14, 18]. Die *Tumordicke* ergibt sich aus der Messung zwischen der Tumoroberfläche, bei (stark) verhornenden Plattenepithelkarzinomen von der Oberfläche des Stratum granulare, bis zum tiefsten Punkt der Invasion [13, 19].

4.4.4 Aufarbeitung des Gewebes

Konsensbasierte Empfehlung 4.E6	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die entnommenen Bioptate bei V. a. VaIN sollen in Stufenschnitten aufgearbeitet werden.	

4.4.4.1 Diagnostische Biopsien

Konsensbasierte Empfehlung 4.E7	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Der Befundbericht soll zu Nachweis und Art der VaIN, des Vorhandenseins einer dermatologischen Erkrankung, virusassoziierten Veränderungen und einer eventuellen Invasion Stellung nehmen.	

4.4.4.2 Präparate nach lokaler Exzision, Kolpektomie, Hysterokolpektomie und Lymphknotenstatus

Konsensbasierte Empfehlung 4.E8	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die morphologische Aufarbeitung von Kolpektomiepräparaten beim Vaginalkarzinom soll so erfolgen, dass alle therapeutisch und prognostisch relevanten Parameter erhoben werden können. Der Befunderstellung soll die jeweils gültige WHO-Klassifikation zur Tumortypisierung und die aktuelle TNM-Klassifikation zur Stadieneinteilung zugrunde gelegt werden.	

Konsensbasierte Empfehlung 4.E9	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Der histologische Befundbericht bei (radikalen) Kolpektomiepräparaten wegen eines Vaginalkarzinoms soll folgende Angaben beinhalten: ▪ histologischer Typ nach WHO ▪ Grading ▪ Nachweis/Fehlen von Lymph- oder Blutgefäßeinbrüchen (L- und V-Status) ▪ Nachweis/Fehlen von Perineuralscheideninfiltraten (Pn-Status) ▪ Staging (pTNM) ▪ Invasionstiefe in mm ▪ dreidimensionale Tumorgröße in cm ▪ metrische Angabe des minimalen Abstandes des Karzinoms und einer ggf. assoziierten VAIN zum Resektionsrand ▪ metrische Angabe des minimalen Tumorabstandes zum Weichgewebsresektionsrand (parakolpisches Gewebe) ▪ R-Klassifikation (UICC)	

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

Konsensbasierte Empfehlung 4.E10	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Bei Lymphonodektomiepräparaten im Rahmen der operativen Therapie beim Vaginalkarzinom sollen alle entfernten Lymphknoten histologisch untersucht werden.	

Konsensbasierte Empfehlung 4.E11	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Lymphknoten bis ca. 0,3 cm Größe sollten komplett eingebettet und größere Lymphknoten entlang ihrer Längsachse halbiert und ebenfalls komplett eingebettet werden.	

Entsprechend der UICC- und TNM-Klassifikation sind *Mikrometastasen* definiert als der histologische Nachweis von Tumorzellen im Lymphknoten von ≥ 0,2 mm, aber nicht größer als 0,2 cm [20, 21]. Tumorzellen von < 0,2 mm Gesamtausdehnung werden als *isolierte Tumorzellen* im Lymphknoten definiert [20, 21]. Der Nachweis von isolierten Tumorzellen und von Mikrometastasen ist beim Vaginalkarzinom nicht Staging-relevant.

Konsensbasierte Empfehlung 4.E12	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Der Befundbericht über Lymphonodektomiepräparate beim Vaginalkarzinom soll folgende Angaben beinhalten: ▪ Angabe der Zahl der befallenen Lymphknoten im Verhältnis zur Zahl der entfernten Lymphknoten in Zuordnung zur Entnahmelokalisation mit Seitenangabe (pelvin, ggf. inguinofemoral) ▪ Angabe der größten Ausdehnung der größten Lymphknotenmetastase in mm ▪ Angabe des Fehlens/Nachweises eines Kapseldurchbruches der Lymphknotenmetastase ▪ Angabe des Fehlens/Nachweises isolierter Tumorzellen im Lymphknoten, in Lymphgefäßen im perinodalen Fettgewebe und/oder in der Lymphknotenkapsel	

4.4.4.3 Sentinel-Lymphknoten

Konsensbasierte Empfehlung 4.E13	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Sentinel-Lymphknoten beim Vaginalkarzinom sollen vollständig eingebettet und in Stufenschnitten untersucht werden. Zusätzlich sollen bei in der HE-Morphologie negativen Sentinel-Lymphknoten immunhistochemische Untersuchungen durchgeführt werden (sog. Ultrastaging).	

4.4.5 Morphologische Prognosefaktoren

Die prognostischen Beiträge der einzelnen morphologischen Tumormerkmale sind in ▸ **Tab. 5** zusammengefasst.

▸ **Tab. 5** Prognosefaktoren beim Vaginalkarzinom.

Name	Standardfaktor	Risiko/Prognosefaktor	Therapierelevanz
Tumorstadium	ja	ja	ja
Lymphknotenstatus	ja	ja	ja
Größe der jeweiligen Lymphknotenmetastasen	ja	unklar	ja
Zahl metastatisch befallener inguinaler Lymphknoten	ja	unklar	ja
extrakapsuläre Ausbreitung inguinaler Lymphknotenmetastasen	ja	unklar	ja
Perineuralscheideninfiltration (Pn-Status)	ja	unklar	nein
Lymphgefäßinfiltration (L-Status)	ja	unklar	nein
Veneninvasion (V-Status)	ja	unklar	nein
Resektionsränder (Residualtumorstatus; R-Klassifikation)	ja	ja	ja
Invasionstiefe in mm	ja	unklar	nein
Grading	ja	unklar	nein
dreidimensionale Tumorgröße in cm	ja	unklar	ja
Lokalisation des Karzinoms in der Vagina	ja	unklar	ja (ggf. operatives Vorgehen)
makroskopische Wuchsform des Karzinoms	ja	unklar	nein
multifokale Karzinome	ja	unklar	ja (operatives Vorgehen)
peritumorale VaIN	ja	unklar	ja (operatives Vorgehen)
histologischer Tumortyp	ja	unklar	nein (reine Adenokarzinome möglicherweise nicht radiosensibel)
HPV-Nachweis im Karzinom	nein	unklar	nein
Invasionsmuster	nein	unklar	nein
immunhistochemisches Ultrastaging von Lymphknoten auf Metastasen	nein	unklar	unklar
molekulare Marker	nein	unklar	unklar

5 Diagnostik

5.2 Klinische Diagnostik

Konsensbasiertes Statement 5.S6	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Diagnostik bei einer suspekten Vaginalläsion soll je nach Ausprägung klinisch, zytologisch und kolposkopisch erfolgen. Bei auffälligen Befunden soll eine Gewebeentnahme erfolgen.	

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

5.3 Histologische Diagnostik

Alle suspekten Läsionen sollen histologisch abgeklärt werden.

5.4 Zum prätherapeutisches Staging bei einem Karzinom

Konsensbasierte Empfehlung 5.E14	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Prätherapeutisch sollen bei einem nachgewiesenen Karzinom folgende Untersuchungen erfolgen: ▪ gynäkologische Untersuchung des gesamten Anogenitalbereichs (Cave: Multizentrizität/Multifokalität) ▪ Bestimmung der Lokalisation, Ausdehnung und Größe des Tumors (Kolposkopie) ▪ Beurteilung der Infiltrationstiefe (Palpation und ggf. Histologie) ▪ Beurteilung der Ausdehnung auf Nachbarorgane ▪ Urethrozystoskopie, Rektoskopie, ggf. Analsonografie je nach Lokalisation ▪ bildgebende Untersuchungen in Abhängigkeit von der klinischen Ausdehnung des Tumors	

5.5 Zur Diagnostik bei fortgeschrittenen Tumoren

Aufgrund der unmittelbaren Nähe der Nachbarorgane und der häufig erforderlichen großen Eingriffe bei einer operativen Therapie im Gesunden sollten endoskopische und bildgebende Verfahren großzügig indiziert werden.

Ein Fernmetastasenscreening soll aus entsprechender Überlegung bei größeren Tumoren prätherapeutisch durchgeführt werden (siehe 5.6).

5.6 Bildgebende Diagnostik beim Vaginalkarzinom

5.6.1 Primärtumordiagnostik

Konsensbasiertes Statement 5.S7	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Becken-MRT ist die Schnittbildgebung der Wahl zum lokalen Staging des histologisch gesicherten Vaginalkarzinoms ab Stadium FIGO II.	

Konsensbasierte Empfehlung 5.E15	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Bei der Durchführung einer funktionellen Becken-MRT sollen die aktuellen Empfehlungen für gynäkologische Beckentumoren (Protokoll) eingehalten werden, um eine möglichst hohe diagnostische Genauigkeit zu gewährleisten.	

Konsensbasiertes Statement 5.S8	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die FDG-PET/CT hat in der Primärsituation für das lokale Staging des Vaginalkarzinoms keinen belegten Stellenwert.	

5.6.2 Lymphknotendiagnostik

Konsensbasiertes Statement 5.S9	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Aussagekraft der bildgebenden Verfahren zur Beurteilung der pelvinen Lymphabflusswege beim primären Vaginalkarzinom nimmt zu vom CT resp. nativer MRT zur funktionellen MRT.	

5.6.3 Fernmetastasen

Konsensbasierte Empfehlung 5.E16	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Eine kontrastmittelgestützte CT des Abdomens und des Thorax sollte bei fortgeschrittenem Vaginalkarzinom (≥ FIGO II) oder bei einem begründeten Metastasenverdacht zum Komplettstaging durchgeführt werden.	

Konsensbasierte Empfehlung 5.E17	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Eine PET/CT **kann** bei Patientinnen mit primärem Vaginalkarzinom zum Einsatz kommen, um vor geplanter Beckenexenteration das Vorliegen von Fernmetastasen mit möglichst hoher Wahrscheinlichkeit auszuschließen.	

5.6.4 Bildgebung in der Strahlentherapie

Konsensbasierte Empfehlung 5.E18	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Bei Patientinnen, die eine perkutane Strahlentherapie, eine kombinierte Radiochemotherapie oder eine Brachytherapie erhalten, soll eine MRT initial zur Therapieplanung und zur Therapiekontrolle durchgeführt werden, wenn möglich als funktionelles MRT.	

5.6.5 Rezidivdiagnostik

Konsensbasierte Empfehlung 5.E19	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Bei Patientinnen mit Verdacht auf ein Lokalrezidiv eines Vaginalkarzinoms sollte zur Beurteilung der lokalen Ausdehnung im Becken eine funktionelle Becken-MRT durchgeführt werden.	

Konsensbasierte Empfehlung 5.E20	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Bei Patientinnen mit Verdacht auf ein ausgedehntes und das Becken überschreitendes Vaginalkarzinomrezidiv kann vor einer Therapieplanung die Durchführung einer PET/CT indiziert werden.	

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

▶ **Tab. 6** Staging des Vaginalkarzinoms nach AJCC 2017 [22]/FIGO (2018) [15]/TNM 2017 [14].

UICC	FIGO	Tumorausbreitung
TX		Primärtumor kann nicht beurteilt werden
T0		kein Anhalt für Primärtumor
Tis	[1]	Carcinoma in situ, vaginale Intraepitheliale Neoplasie (VaIN) Grad 3
T1a	I	Tumor begrenzt auf die Vagina und nicht größer als 2 cm, keine Streuung (N0, M0)
T1b	I	Tumor begrenzt auf die Vagina und größer als 2 cm, keine Streuung (N0, M0)
T2a	II	Tumor infiltriert paravaginales Gewebe (Parakolpium), ist nicht größer als 2 cm, erreicht aber nicht die Beckenwand, keine Streuung (N0, M0)
T2b	II	Tumor infiltriert paravaginales Gewebe (Parakolpium), ist größer als 2 cm, erreicht aber nicht die Beckenwand, keine Streuung (N0, M0)
T1 bis T3	III	Tumor wächst in die Beckenwand ein und/oder das untere Vaginaldrittel und/oder blockiert den Harnabfluss und verursacht Nierenprobleme
N1	III	Streuung in die regionären LK pelvin oder Leiste, keine Fernmetastasen
T3		Tumor wächst in die Beckenwand und/oder das untere Vaginaldrittel und/oder blockiert den Harnabfluss
N0		keine Streuung (N0, M0)
M0		
T4	IVA	Tumor infiltriert die Mukosa der Blase und/oder des Rektums und/oder überschreitet die Grenzen des kleinen Beckens[2]
jedes N		Streuung in die regionären LK oder nicht, keine Fernmetastasen
M0		
jedes T	IVB	Tumor streut Fernmetastasen (einschl. pelvine LK-Metastasen), kann Nachbarstrukturen infiltrieren oder nicht
jedes N		Streuung in die regionären LK oder nicht
M1		

[1] In der FIGO-Klassifikation ist das Stadium 0 (Tis) nicht vorgesehen.

[2] Das Vorhandensein eines bullösen Ödems der Blasenschleimhaut genügt nicht, um einen Tumor als T4 zu klassifizieren.

5.7 Staging

Das Staging erfolgt entsprechend der FIGO und der TNM-Klassifikation (▶ **Tab. 6**). Maßgeblich sind die Operationsbefunde und das Ergebnis der histopathologischen Untersuchung der Operationspräparate.

Als regionäre Lymphknoten werden für Tumoren der oberen zwei Drittel der Vagina die pelvinen Lymphknoten angesehen (obturatorische, iliakal interne, iliakal externe und nicht näher bezeichnete sonstige pelvine LK). Für Tumoren des unteren Drittels der Vagina werden die inguinofemoralen LK als regionäre LK bezeichnet.

7 Therapie der vaginalen intraepithelialen Neoplasie (VaIN)

7.1 Lokale operative Therapien

Konsensbasiertes Statement 7.S10	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Vor jeder Oberflächentherapie einer VaIN soll ein invasives Karzinom mittels Biopsie(n) möglichst ausgeschlossen werden. Bei zytologischem Verdacht auf Invasion soll keine destruktive Therapie erfolgen, sondern ein exzidierendes Verfahren.	

Konsensbasierte Empfehlung 7.E21	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Entscheidung darüber, welche der zur Verfügung stehenden leitlinienorientierten Therapieoptionen der VaIN eingesetzt wird, soll individuell getroffen werden.	

In ▶ **Tab. 7** werden die optimalen Therapieverfahren bei High-Grade-VaIN in Abhängigkeit vom HPV-Status und von der Lokalisation in der Vagina zugeordnet.

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

▶ **Tab. 7** Therapieoptionen bei High-Grade-VaIN in Abhängigkeit von der Lokalisation.

VaIN 2–3 (HSIL)	unteres Drittel	mittleres Drittel	Scheidenblindsack	gesamte Scheide
HPV-induziert	Exzision, PE/Laservaporisation, lokale medik. Therapie	Exzision, PE/Laservaporisation, lokale medik. Therapie	Exzision, PE/Laservaporisation, obere Kolpektomie	Skinning-Resektion Vaginalepithel, Kolpektomie, lokale medik. Therapie
HPV-negativ	Exzision	Exzision	Exzision, obere Kolpektomie	Kolpektomie, Skinning-Resektion Vaginalepithel

7.2 Lokale medikamentöse Therapie

Alternativ zu den chirurgischen Verfahren können lokale Therapien eingesetzt werden. Dazu zählen die Therapie mit 5-FU oder Imiquimod (beide im Off-Label-Use). Daneben wird auch über die Anwendung der Brachytherapie berichtet.

Das therapeutische Vorgehen richtet sich u. a. nach den VaIN-Schweregraden (▶ **Tab. 8**).

▶ **Tab. 8** Therapieempfehlung in Abhängigkeit vom Grad der VaIN.

VaIN 1 (kondylomatöse Läsion) Low grade squamous intraepithelial lesion LGSIL, flat condyloma	VaIN 2–3 High grade intraepithelial neoplasia HGSIL
Beobachtung, in Ausnahmefällen Destruktion, Exzision, Imiquimod lokal (Off-Label-Use)	ausgiebige PEs, danach Destruktion oder chirurg. Entfernung (Exzision, Skinning-Kolpektomie, Laser Skinning Excision, partielle/totale Kolpektomie) oder Radiatio

7.3 Rezidiv- und Progressionsraten

Konsensbasierte Empfehlung 7.E22	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Patientinnen sollen nach therapierter VaIN regelmäßig lebenslang Kontrolluntersuchungen angeboten werden, weil die Rezidivrate einer VaIN hoch ist.	

Angaben zu Rezidiv- und Progressionsraten finden sich in der Langversion.

8 Operative Therapie des invasiven Karzinoms

Die Mehrheit der invasiven Vaginalkarzinome wird radio(chemo)therapiert [8, 23 – 25]. Die lokale operative Behandlung bietet ein Spektrum, das von der lokalen Exzision über die partielle und totale Kolpektomie bis zur vorderen und/oder hinteren Exenteration reicht [26].

8.1 Stadium FIGO I

Konsensbasiertes Statement 8.S11	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Vaginalkarzinome im Stadium FIGO I sind einer operativen Therapie zugänglich.	

Konsensbasierte Empfehlung 8.E23	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Im Stadium FIGO I sollten umschriebene Tumoren lokal im Gesunden exzidiert und größere Tumoren mit einer Kolpektomie und ggf. Hysterektomie operiert werden.	

8.2 Stadium FIGO II

Konsensbasiertes Statement 8.S12	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Standardtherapie in den Stadien II bis IV ist eine Radio-(chemo-)therapie. Im Stadium IV sind exenterative Verfahren Teil einer individuellen Therapieentscheidung.	

8.3 Stadium III/IV

Standardtherapie ist eine Radio-(chemo-)therapie. Bei wanddurchsetzender Infiltration der Nachbarorgane (Blase und/oder Rektum) bleiben in einer individuellen Therapieentscheidung als operative Verfahren die vordere und/oder hintere Exenteration mit Anlegen einer Ersatzblase und/oder eines Anus praeter.

8.4 Plastische Rekonstruktion

Konsensbasierte Empfehlung 8.E24	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Vor einer Kolpektomie sollte die Patientin über die Möglichkeit einer plastischen Rekonstruktion der Vagina informiert werden.	

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

9 Operative Behandlung der Lymphabflusswege

9.1 Einführung

Das Verfahren der Sentinel-Lymphknoten-Darstellung hat bisher keine nennenswerte Rolle in Diagnostik und Therapie der Vaginalkarzinome gespielt. Die Unkenntnis hinsichtlich des individuellen Lymphabflusses beim Vaginalkarzinom begründet den Einsatz für eine Abflussdarstellung durch die Sentinel-Technik. Die derzeitige mutmaßliche Übertherapie unter Einschluss aller regionalen Lymphknotenstationen entweder operativ oder radiotherapeutisch könnte durch die gezielte Darstellung und Biopsie der Sentinel-Lymphknoten individuell reduziert werden.

9.2 Indikation

Die Frage nach einem Staging der Lymphknoten (LK) beim Vaginalkarzinom stellt sich sowohl für Patientinnen mit der Indikation zu einer primären Operation als auch zu einer primären Radio(chemo)therapie. Wenn keine operative Abklärung der Lymphknotengebiete möglich scheint oder von der Patientin nicht gewünscht wird, ist eine primäre Radio-(chemo-)therapie indiziert, ggf. auch unter Einbeziehung des Primärtumorsitzes (s. Kap. 10).

9.3 Lymphabfluss aus der Vagina

Konsensbasiertes Statement 9.S13	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Wegen unsicherer Korrelation zwischen Tumorsitz und Lymphabflussrichtung aufgrund der ausgedehnten lymphatischen Anastomosen der Vagina und des kleinen Beckens ist eine sichere Zuordnung von Tumorlokalisation in der Vagina und Lymphabflussrichtung im Einzelfall nicht möglich.	

Einzelheiten aus der Literatur werden in der Langversion ausgeführt.

9.4 Lymphatisches Metastasierungsrisiko von Vaginalkarzinomen

Konsensbasiertes Statement 9.S14	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Es gibt keine evidenzbasierten Parameter beim Vaginalkarzinom, die mit dem Metastasierungsrisiko eng korrelieren. Als Anhaltspunkt für ein beginnend relevantes Risiko für eine lymphatische Metastasierung kann die Infiltrationstiefe von > 1 mm in Analogie zum Vulvakarzinom angenommen werden.	

9.5 Sentinel-Lymphknoten-Verfahren

9.5.1 Einordnung des Sentinel-Verfahrens

Aufgrund fehlender Studien zum Sentinel-Verfahren beim Vaginalkarzinom handelt es sich um ein experimentelles Verfahren beim Vaginalkarzinom. Es gibt jedoch belastbare Hinweise von Untersuchungen bei benachbarten Primärtumoren der Cervix uteri und der Vulva. Ein Fließschema mit dem konventionellen und dem experimentellen Ablauf von Diagnostik und Therapie zeigt ▸ **Abb. 1**, der Ablauf wird in Kap. 9.6 beschrieben.

9.5.2 Lymphknoten-Mapping mit der Sentinel-Technik

Konsensbasiertes Statement 9.S15	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Das Sentinel-Lymphknoten-Mapping hilft als Voraussetzung für die SNB beim Vaginalkarzinom, den Lymphabfluss darzustellen und damit das weitere operative und/oder radiotherapeutische Vorgehen individuell zu planen.	

Konsensbasierte Empfehlung 9.E25	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Folgende Rahmenbedingungen sollen bei der Anwendung der Sentinel-Technik beim Vaginalkarzinom eingehalten werden: ▪ Es liegen keine klinisch und/oder bildgebend suspekten Lymphknoten vor. ▪ Der Primärtumor überschreitet nicht einen Durchmesser von 4 cm in der Vaginalebene und infiltriert nicht über die Vagina hinaus (FIGO I). ▪ Es sind keine Voroperationen in den zu behandelnden Lymphabflussregionen abgelaufen. ▪ Die Darstellung erfolgt mit ^{99m}Technetium Nanokolloid. ▪ Bei operativer LK-Suche soll eine Gammasonde eingesetzt werden, als zusätzliche Farbstoffe werden entweder Patentblau oder – insbesondere bei laparoskopischer Suche – Indocyaningrün (ICG) verwendet. ▪ Die entfernten in der HE-Färbung nicht befallenen Sentinel-LK werden in der Pathologie einem Ultrastaging mit Immunhistochemie unterzogen. ▪ Die im Sentinelverfahren nicht dargestellten Lymphabflussgebiete der Leisten und des kleinen Beckens werden systematisch operativ abgeklärt oder in die primäre Behandlung (systematische LNE oder RCTX) einbezogen.	

9.5.3 Zur Validität der Sentinel-Lymphknoten-Biopsie

Konsensbasierte Empfehlung 9.E26	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Sentinel-Technik kann eingesetzt werden, wenn die Patientin nach umfänglicher Aufklärung über die begrenzte Aussagekraft der Methode mangels Daten beim Vaginalkarzinom zustimmt.	

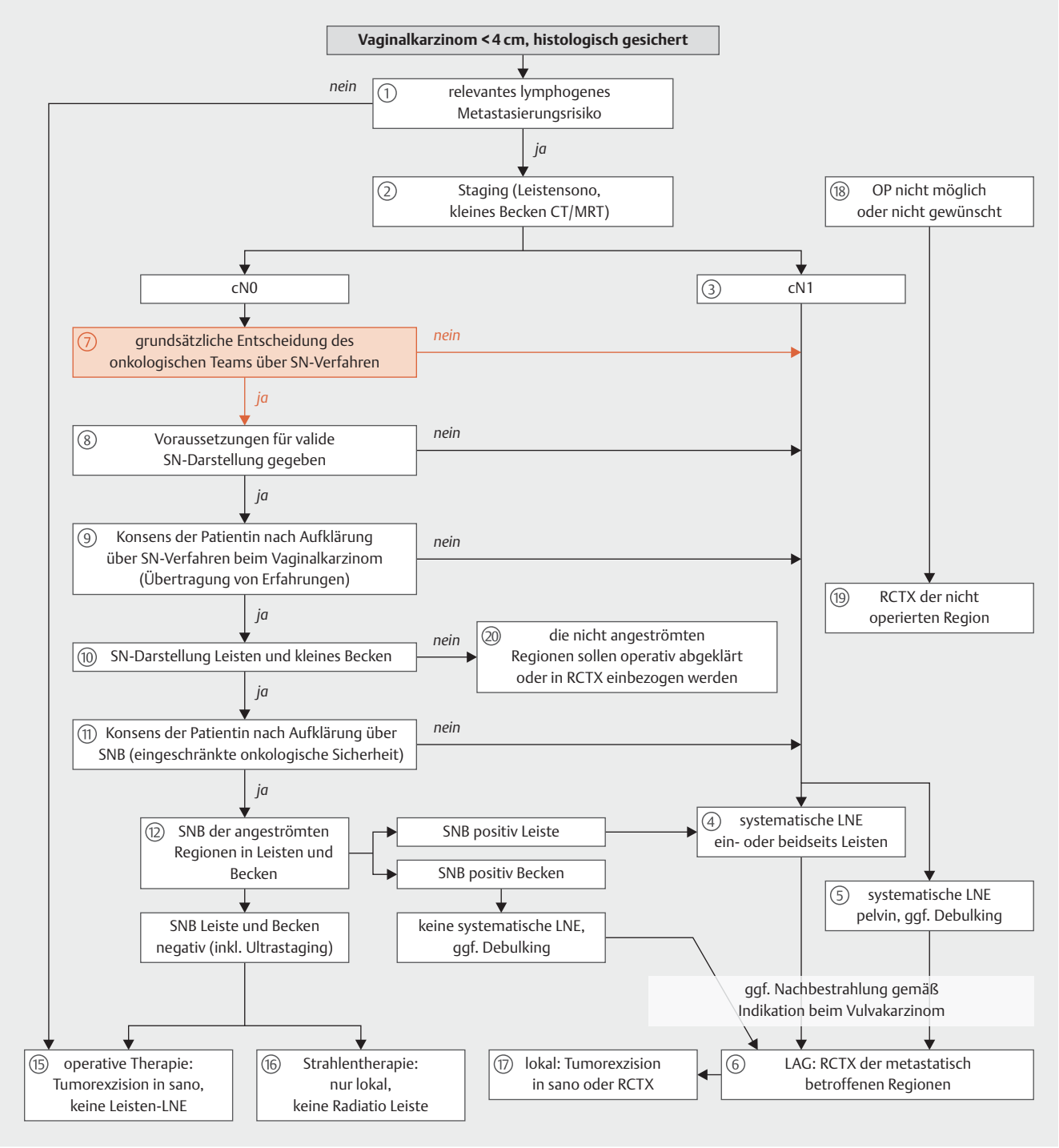
Konsensbasiertes Statement 9.S16	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Valide Daten für die diagnostische Sicherheit der SNB beim Vaginalkarzinom wird es wegen der Seltenheit der Tumoren auf absehbare Zeit nicht geben.	

Eine größere onkologische Sicherheit unter Inkaufnahme einer höheren Nebenwirkungsrate bietet wahrscheinlich die systematische inguinofemorale bzw. pelvine Lymphonodektomie bzw. die Bestrahlung resp. Radio-(chemo-)therapie der entsprechenden Gebiete.

Um das Verfahren der Sentinel-Node-Biopsie beim Vaginalkarzinom bewerten zu können, sollen die Behandlungsdaten und die Krankheitsverläufe aller Patientinnen in Deutschland in einem

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.



▶ **Abb. 1** Ablaufschema für die Diagnostik und Therapie des Vaginalkarzinoms unter fakultativer Einbeziehung des Sentinel-LK-Verfahrens. [rerif]

neuen zentralen Register gesammelt werden („Wissensgenerierende Versorgungsforschung" der DKG). Dieses „Nationale Interdisziplinäre Register Vaginalkarzinom" wird von den Fachgesellschaften DGGG, AGO und DEGRO unterstützt. Die Meldung von Fällen mit Vaginalkarzinom soll über die Klinik für Strahlentherapie der Universität Köln (E-Mail-Adresse martina.illig@uk-koeln.de) erfolgen. Alle Kliniken, die Vaginalkarzinome in der Tumorkonferenz besprechen und dann behandeln, werden aufgerufen, den Kontakt mit der Registerstelle herzustellen.

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

9.5.5 Bei Planung einer primären Radio-(chemo-)therapie

Konsensbasierte Empfehlung 9.E27	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Bei primärer Strahlentherapie sollte das Ergebnis im Fall der Anwendung der präoperativen SN-Darstellung und der intraoperativen SN-Biopsie für die Planung der Bestrahlungsfelder berücksichtigt werden.	

Wie die Ergebnisse eines Stagings mittels Sentinel-Verfahren diese Situation verbessern können, ist in der Langversion an dieser Stelle nachzulesen.

9.6 Diagnostik und Therapie mit und ohne Einsatz des Sentinel-Verfahrens

9.6.1 Ablaufbeschreibung der Diagnostik und Therapie

Dieses Kapitel beschreibt den empfohlenen Behandlungsablauf bei primären Vaginalkarzinomen mit und ohne Einsatz des Sentinel-Verfahrens, die eingekreisten Ziffern entsprechen den so markierten Schritten in ▶ **Abb. 1**.

9.7 Systematische Lymphonodektomie

Die für das Vaginalkarzinom relevanten Abflussgebiete umfassen pelvine, anorektale und inguinofemorale Lymphknoten. Weit fortgeschritten lymphogen metastasierte Vaginalkarzinome können neben den erwähnten auch die paraaortalen LK betreffen. Eine prätherapeutische systematische LNE des oder der mutmaßlichen oben genannten Abflussgebiete kann analog dem SLN-Verfahren sinnvoll sein, um die Strahlentherapievolumina einer folgenden primären Radio-(chemo-)therapie im Sinne eines Stagings festzulegen. Nachweislich nicht metastatisch befallene Lymphknotenregionen sollten nicht bestrahlt werden.

Bei den pelvinen Lymphknoten wird auch bei einer befallenen Seite immer beidseitig bestrahlt in Anlehnung an das einheitliche Vorgehen bei Beckenlymphknotenmetastasen anderer Primärtumoren (Karzinome der Cervix uteri, Prostata sowie des Endometriums, Rektums, Anus), Für eine Bestrahlung des „Hemipelvis“ fehlen jegliche Daten.

9.8 Operative Reduktion der Tumorlast („Debulking“) vor Radio-(chemo-)therapie

Besteht ein fortgeschrittenes Stadium des Vaginalkarzinoms mit abgegrenzten großen Lymphknotenmetastasen in der Leiste oder im Becken, so ist die Option eines vorgeschalteten operativen „Debulking“ zur Verbesserung des Ansprechens auf eine Radio-(chemo-)therapie zu erwägen. Dabei sind die onkologische Gesamtsituation, die allgemeine Operabilität der Patientin und die lokale Resektabilität sowie die zu erwartende Therapiemorbidität zu berücksichtigen.

Konsensbasierte Empfehlung 9.E28	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Das Ablaufschema für die Diagnostik und Therapie des Vaginalkarzinoms (▶ **Abb. 1**) sollte der Therapieplanung bei Patientinnen mit Vaginalkarzinom zugrundegelegt werden.	

10 Radio-(chemo-)therapie des Vaginalkarzinoms

10.1 Einleitung

Die alleinige Strahlentherapie wird seit vielen Jahrzehnten für die Therapie von Plattenepithel- und Adenokarzinomen der Vagina für lokal begrenzte wie fortgeschrittene Befunde eingesetzt.

Die alleinige Strahlentherapie erzielt hohe lokale Kontrollraten, abhängig vom Tumorstadium von 85–95 % im FIGO-Stadium I, von 70–80 % im FIGO-Stadium II und von ca. 50–70 % in den Stadien FIGO III–IVA [27 – 31].

Einzelheiten zur Dosis-Wirkungs-Beziehung, zu unterschiedlichen Strahlentherapietechniken und zur Zielvolumendefinition werden in der Langversion an dieser Stelle ausgeführt.

10.5 Strahlentherapie der Tumorregion

Bei nicht vollständig resezierten Tumoren sollte eine Nachresektion erwogen werden. Ist diese nicht möglich oder werden unbefriedigende funktionelle Ergebnisse erwartet, sollte eine lokale Strahlentherapie zur Verbesserung der lokalen Kontrolle durchgeführt werden.

Konsensbasierte Empfehlung 10.E29	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
In der primären Radio-(chemo-)therapie sollte das Zielvolumen den Primärtumor mit Sicherheitssaum mit einer Dosis von > 70 Gy erfassen.	

Konsensbasiertes Statement 10.S17	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Es gibt keine Evidenz über einen bestimmten minimalen histologischen Sicherheitsabstand des Tumors vom Präparaterand, dessen Unterschreitung die Indikation für eine postoperative Strahlentherapie der ehemaligen Tumorregion darstellt.	

Konsensbasierte Empfehlung 10.E30	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Für die R1-Situation und R2-Situation soll, wenn eine Nachresektion nicht möglich ist, eine postoperative Strahlentherapie der Tumorregion empfohlen werden.	

10.6 Strahlentherapie der Lymphabflusswege

10.6.1 Leistenlymphknoten

Bei histologisch gesicherten Lymphknotenmetastasen in der Leiste richten sich die Empfehlungen für eine postoperative Radiotherapie nach den Empfehlungen zur Therapie des Vulvakarzinoms. Auf den Einsatz von Elektronenfeldern ist zugunsten einer modernen Strahlentherapieplanung mit Photonen zu verzichten.

10.6.2 Pelvine Lymphknoten

Bei histologisch gesicherten pelvinen Lymphknoten wird eine Strahlentherapie der beidseitigen pelvinen Lymphabflusswege empfohlen. Die Bestrahlung erfolgt immer beidseits, auch wenn nur einseitig Metastasen nachgewiesen wurden.

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

10.7 Radio-(chemo-)therapie

Konsensbasierte Empfehlung 10.E31	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die primäre Bestrahlung sollte als simultane Radiochemotherapie angeboten werden.	

Konsensbasierte Empfehlung 10.E32	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Bei vorhandener Indikation zum operativen Lymphknotenstaging, aber nicht durchgeführtem operativen Staging, sollten die Lymphabflussgebiete inguinofemoral und pelvin beidseits in die Bestrahlung einbezogen werden.	

Konsensbasierte Empfehlung 10.E33	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Der Einsatz von Cisplatin ± 5-FU bzw. Mitomycin ± 5-FU sollte unter Berücksichtigung von Komorbiditäten, dem Wunsch der Patientin und der klinischen Situation erfolgen.	

Konsensbasiertes Statement 10.S18	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Erzielung suffizienter Tumordosen in der primären Strahlentherapie ist entscheidend für den Therapieerfolg. In diesem Zusammenhang ist der Einsatz der Brachytherapie, ggf. in Kombination mit perkutaner Strahlentherapie wichtig.	

Konsensbasierte Empfehlung 10.E34	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Analog zum Vorgehen bei Vulvakarzinom sollte die adjuvante Radio-(chemo-)therapie bei R1/R2-Resektion im Tumorgebiet bei Leistenlymphknotenmetastasen in der betroffenen Leiste und bei pelvinen Metastasen beidseits erfolgen.	

Die Empfehlung zur simultanen Radiochemotherapie beim Vaginalkarzinom ist eine Übertragung der Erfahrungen mit diesem Verfahren bei anderen Tumoren. Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung ist dies auch für die Therapie des Vaginalkarzinoms in Zentren mit größeren Patientenzahlen zu empfehlen [32–34].

10.9 Nebenwirkungen der Therapie und deren Prophylaxe und Behandlung

10.9.2 Radiogene Spätnebenwirkungen

Einzelheiten zur therapiebedingten Toxizität und zur Wahl der Bestrahlungstechnik mit ihrem Einfluss auf die Toxizität werden in der Langversion an dieser Stelle ausgeführt.

Symptomatische Maßnahmen wie Behandlung der Diarrhöen, Sitzbäder, Scheidenspülungen und intravaginaler Anwendung von pflegenden Cremes (ggf. mit einem Tampon) zur Vermeidung von Adhäsionen sind sinnvoll. Akutreaktionen sind häufig, heilen aber nach Ende der Bestrahlungen meist folgenlos aus. Wichtige prophylaktische Maßnahmen gegen chronische Narbenfolgen wie Scheidenstenosen sind o. g. konsequente Therapien der Akutreaktionen und der frühe und regelmäßige Einsatz von Scheidendilatatoren vor allem für junge bzw. sexuell aktive Patientinnen [35–37, 38].

10.9.3 Erhalt der Ovarfunktion und/oder Fertilität

Bei jungen Patientinnen sollte auf die Möglichkeit des Erhalts der Ovarfunktion mittels Ovariopexie mit Clipmarkierung und Anwendung modernster Techniken in der Radioonkologie hingewiesen werden [39–43]. Zu den Indikationen und Techniken siehe auch AWMF-S2k-Leitlinie „Fertilitätserhalt bei onkologischen Erkrankungen“ [44].

11 Systemische Therapie

Die aktuelle Datenlage basiert auf Einzelfallberichten und kleinen Serien, die retrospektiv analysiert wurden. Die therapeutischen Konzepte sind in der Regel von der Therapie eines Zervixkarzinoms abgeleitet.

11.2 Neoadjuvante Chemotherapie

Konsensbasiertes Statement 11.S19	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die neoadjuvante Chemotherapie beim Vaginalkarzinom ist zum gegenwärtigen Zeitpunkt ein experimentelles Therapiekonzept.	

11.3 Radio-(chemo-)therapie

Konsensbasiertes Statement 11.S20	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Radio-(chemo-)therapie bei Patientinnen mit Vaginalkarzinom wird analog zu den Konzepten bei Zervix- und Vulvakarzinom eingesetzt.	

11.4 Chemotherapie im palliativen Setting (Rezidive, sekundäre Metastasierung, primär metastasierende Vaginalkarzinome)

Literaturhinweise auf die wenigen Berichte werden in der Langversion gegeben.

Für die allgemeinen Kapitel **12 Supportivtherapie, 13 Psychoonkologie und Lebensqualität, 14 Rehabilitation** sowie **15 Integrative Medizin** wird auf die Langversion der Leitlinie auf der Homepage der AWMF verwiesen: https://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/032-042.html

16 Nachsorge

Konsensbasierte Empfehlung 16.E35	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Bei Patientinnen mit therapierter HSIL der Vagina sollte eine regelmäßige risikoadaptierte Nachkontrolle lebenslang durchgeführt werden.	

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

Konsensbasierte Empfehlung 16.E36			
Expertenkonsens		**Konsensusstärke +++**	
Die Nachsorge nach Vaginalkarzinom sollte folgende Routineuntersuchungen umfassen:			
Untersuchung	**1.–3. Jahr**	**4.–5. Jahr**	**Ab 6. Jahr**
Anamnese	3-monatlich	6-monatlich	jährlich
klinische Untersuchung	3-monatlich	6-monatlich	jährlich
Spekulumeinstellung, Kolposkopie (Zervix/Vagina/Vulva/Anus), Zytologie	3-monatlich	6-monatlich	jährlich
Literatur: adaptiert nach Salani R et al. 2011 [45], Dannecker C et al. 2016 [46], Oonk MH et al. 2003 [47].			

Die Langversion gibt weitergehende Informationen zur klinischen Nachsorgeuntersuchung, zu den vorübergehenden und langfristigen Auswirkungen der Erkrankung und der Therapie, zu Einflüssen des Lebensstils sowie zur psychosexuellen und psychosozialen Nachsorge.

17 Therapie bei lokoregionären Rezidiven und Fernmetastasen

Etwa 90% der Rezidive treten innerhalb der ersten 5 Jahre [8, 48, 49] auf. Etwa 25% aller Rezidive sind lokal oder lokoregionär [48].

Bei Fernmetastasen besteht ein palliatives Konzept, vor der Therapieentscheidung bei einem lokoregionären Rezidiv sollten Fernmetastasen ausgeschlossen werden.

17.1 Diagnostik

Bei Verdacht auf ein lokoregionäres Rezidiv sollte folgende Diagnostik durchgeführt werden:

- gynäkologische Untersuchung und histologische Sicherung
- Bildgebung durch Vaginalsonografie
- Bildgebung durch MRT des Beckens [48]
- Zysto- und Rektoskopie, Ausschluss von Fistelbildungen
- Ausschluss von Fernmetastasen durch CT Thorax und Abdomen

Hierbei ist zu bemerken, dass die Primärtherapie nicht selten Langzeitkomplikationen bewirken kann, die ein Rezidiv vortäuschen, insbesondere die Fistelbildung [49].

17.2 Therapie des lokoregionären Rezidivs

Konsensbasiertes Statement 17.S21	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Entscheidung zur Therapie des lokalen oder lokoregionären Rezidivs ist abhängig von der Vortherapie, dem Ausmaß des Rezidivs und dem Allgemeinstatus der Patientin. Die Entscheidung wird individuell getroffen, es bestehen die Optionen der Operation, der Radiotherapie, der Radio-(chemo-)therapie oder Best supportive Care.	

Konsensbasierte Empfehlung 17.E37	
Expertenkonsens	**Konsensusstärke +++**
Die Entscheidung über das Therapiekonzept der Patientin mit lokalem oder lokoregionärem Rezidiv soll in einem interdisziplinären Tumorboard erfolgen.	

Die Langversion formuliert einige Eckpfeiler der Rezidivtherapie, die beachtet werden sollen. Die begrenzten Möglichkeiten der Therapie bei Fernmetastasen werden erläutert.

Für das allgemeine Kapitel **18 Palliativmedizinische Begleitung** wird auf die Langversion der Leitlinie auf der Homepage der AWMF verwiesen: https://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/032-042.html

Interessenkonflikt

Die Interessenkonflikte der Autoren sind in der Langfassung der Leitlinie aufgelistet.

Literatur

[1] Schubert-Fritschle G, Schlesinger-Raab A, Engel J. Malignome der Vulva und Vagina. In: Dannecker C, Kolben M, Kürzl R, Hrsg. Manuale Tumorzentrum München. 2. Aufl. München: Zuckschwerdt Verlag; 2011

[2] Lilic V, Lilic G, Filipovic S et al. Primary carcinoma of the vagina. J BUON 2010; 15: 241–247

[3] Melnick S, Cole P, Anderson D et al. Rates and risks of diethylstilbestrol-related clear-cell adenocarcinoma of the vagina and cervix. An update. N Engl J Med 1987; 316: 514–516

[4] Ries LAG, Young JL, Keel GE, Eisner MP, Lin YD, Horner MJ, eds. SEER Survival Monograph: Cancer Survival among Adults: U.S. SEER Program, 1988–2001, Patient and Tumor Characteristics. National Cancer Institute, SEER Program, NIH Pub. No. 07-6215, Bethesda, MD: NIH; 2007

[5] Madsen BS, Jensen HL, van den Brule AJ et al. Risk factors for invasive squamous cell carcinoma of the vulva and vagina–population-based case-control study in Denmark. Int J Cancer 2008; 122: 2827–2834

[6] Henson D, Tarone R. An epidemiologic study of cancer of the cervix, vagina, and vulva based on the Third National Cancer Survey in the United States. Am J Obstet Gynecol 1977; 129: 525–532

[7] Aho M, Vesterinen E, Meyer B et al. Natural history of vaginal intraepithelial neoplasia. Cancer 1991; 68: 195–197

[8] Gadducci A, Fabrini MG, Lanfredini N et al. Squamous cell carcinoma of the vagina: natural history, treatment modalities and prognostic factors. Crit Rev Oncol Hematol 2015; 93: 211–224

[9] Strander B, Andersson-Ellstrom A, Milsom I et al. Long term risk of invasive cancer after treatment for cervical intraepithelial neoplasia grade 3: population based cohort study. BMJ 2007; 335: 1077

[10] Horn LC, Schierle K. Pathologie der Präkanzerosen und der Karzinome von Vulva und Vagina sowie morphologische Prognosefaktoren. Onkologe 2009; 15: 15–27

[11] Ferenzcy AS, Colgan TJ, Herrington CS, Hirschowitz L, Löning T, Park KJ, Stoler M, Wells M, Wilbur DC, Wright T. Epithelial Tumors of the Vagina. In: Kurman RJ, Carcangiu ML, Herrington CS, Young RH, eds. WHO Classification of Tumours of the female reproductive Tract. Lyon: IARC Press; 2014: 210–217

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

[12] Horn LC, Schierle K, Schmidt D et al. [Current TNM/FIGO classification for cervical and endometrial cancer as well as malignant mixed mullerian tumors. Facts and background]. Pathologe 2011; 32: 239–243

[13] Darragh TM, Colgan TJ, Thomas Cox J et al. 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. Int J Gynecol Pathol 2013; 32: 76–115

[14] Wittekind C. TNM-Klassifikation maligner Tumoren. 8th ed. Weinheim: Wiley-VHC; 2017: 213–215

[15] Adams TS, Cuello MA. Cancer of the vagina. Int J Gynaecol Obstet 2018; 143 (Suppl. 2): 14–21

[16] Wu X, Matanoski G, Chen VW et al. Descriptive epidemiology of vaginal cancer incidence and survival by race, ethnicity, and age in the United States. Cancer 2008; 113: 2873–2882

[17] Kurman RJ, Ronnett BM, Sherman ME, Wilkinson EJ. Tumors of the Vagina. Tumors of the Cervix, Vagina and Vulva. In: Kurman RJ, Ronnett BM, Sherman ME, Wilkinson EJ, eds. AFIP Atlas of Tumor Pathology, Series 4. Silver Spring: ARP Press; 2010: 255–291

[18] Wilkinson EJ, Rico MJ, Pierson KK. Microinvasive carcinoma of the vulva. Int J Gynecol Pathol 1982; 1: 29–39

[19] Crum CP, Herrington CS, McCluggage WG, Regauer S, Wilkinson EJ. Epithelial Tumors of the Vulva. In: Kurman RJ, Carcangiu ML, Herrington CS, Young RH, eds. WHO Classification of Tumours of the female reproductive Tract. Lynon: IARC Press; 2014: 233–242

[20] Hermanek P, Hutter RV, Sobin LH et al. International Union Against Cancer. Classification of isolated tumor cells and micrometastasis. Cancer 1999; 86: 2668–2673

[21] Wittekind C, Compton C, Brirley J, Sobin L. TNM Supplement: a Commentary on Uniform Use. London: Wiley-Blackwell; 2012

[22] American Joint Committee on Cancer. Vagina. In: Amin MB, Edge S, Greene F et al., eds. AJCC Cancer Staging Manual. 8th ed. New York: Spinger; 2017: 641–647

[23] Luo LM, Huang HF, Pan LY et al. [Clinical analysis of 42 cases of primary malignant tumor in vagina]. Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi 2008; 43: 923–927

[24] Stock RG, Chen AS, Seski J. A 30-year experience in the management of primary carcinoma of the vagina: analysis of prognostic factors and treatment modalities. Gynecol Oncol 1995; 56: 45–52

[25] Manetta A, Gutrecht EL, Berman ML et al. Primary invasive carcinoma of the vagina. Obstet Gynecol 1990; 76: 639–642

[26] Tjalma WA, Monaghan JM, de Barros Lopes A et al. The role of surgery in invasive squamous carcinoma of the vagina. Gynecol Oncol 2001; 81: 360–365

[27] Frank SJ, Jhingran A, Levenback C et al. Definitive radiation therapy for squamous cell carcinoma of the vagina. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2005; 62: 138–147

[28] de Crevoisier R, Sanfilippo N, Gerbaulet A et al. Exclusive radiotherapy for primary squamous cell carcinoma of the vagina. Radiother Oncol 2007; 85: 362–370

[29] Greenwalt JC, Amdur RJ, Morris CG et al. Outcomes of Definitive Radiation Therapy for Primary Vaginal Carcinoma. Am J Clin Oncol 2015; 38: 583–587

[30] Lian J, Dundas G, Carlone M et al. Twenty-year review of radiotherapy for vaginal cancer: an institutional experience. Gynecol Oncol 2008; 111: 298–306

[31] Jang WI, Wu HG, Ha SW et al. Definitive radiotherapy for treatment of primary vaginal cancer: effectiveness and prognostic factors. Int J Gynecol Cancer 2012; 22: 521–527

[32] Smith GL, Jiang J, Giordano SH et al. Trends in the Quality of Treatment for Patients With Intact Cervical Cancer in the United States, 1999 Through 2011. Int J Radiat Oncol 2015; 92: 260–267

[33] Showalter TN, Camacho F, Cantrell LA et al. Determinants of Quality Care and Mortality for Patients With Locally Advanced Cervical Cancer in Virginia. Medicine (Baltimore) 2016; 95: e2913

[34] Lin JF, Berger JL, Krivak TC et al. Impact of facility volume on therapy and survival for locally advanced cervical cancer. Gynecol Oncol 2014; 132: 416–422

[35] Bakker RM, ter Kuile MM, Vermeer WM et al. Sexual rehabilitation after pelvic radiotherapy and vaginal dilator use: consensus using the Delphi method. Int J Gynecol Cancer 2014; 24: 1499–1506

[36] Bakker RM, Mens JW, de Groot HE et al. A nurse-led sexual rehabilitation intervention after radiotherapy for gynecological cancer. Support Care Cancer 2016. doi:10.1007/s00520-016-3453-2

[37] Bakker RM, Vermeer WM, Creutzberg CL et al. Qualitative accounts of patients' determinants of vaginal dilator use after pelvic radiotherapy. J Sex Med 2015; 12: 764–773

[38] Lethaby A, Ayeleke RO, Roberts H. Local oestrogen for vaginal atrophy in postmenopausal women. Cochrane Database Syst Rev 2016; (8): CD001500. doi:10.1002/14651858.CD001500.pub3

[39] Perri T, Ben-Baruch G, Davidson T et al. Use of Titanium Spiral Tacks for Long-term Oophoropexy Before Pelvic Irradiation. Int J Gynecol Cancer 2014; 24: 1133–1136

[40] Han SS, Kim YH, Lee SH et al. Underuse of ovarian transposition in reproductive-aged cancer patients treated by primary or adjuvant pelvic irradiation. J Obstet Gynaecol Res 2011; 37: 825–829

[41] Morice P, Castaigne D, Haie-Meder C et al. Laparoscopic ovarian transposition for pelvic malignancies: indications and functional outcomes. Fertil Steril 1998; 70: 956–960

[42] Meirow D, Nugent D. The effects of radiotherapy and chemotherapy on female reproduction. Hum Reprod Update 2001; 7: 535–543

[43] Ghadjar P, Budach V, Kohler C et al. Modern radiation therapy and potential fertility preservation strategies in patients with cervical cancer undergoing chemoradiation. Radiat Oncol 2015; 10: 50

[44] DGGG; DGU; BGRM. Fertility preservation for patients with malignant disease. Guideline of the DGGG, DRU and BGRM (S2k – Level, AWMF Registry No. 015/082, November 2017). 2017. Online: http://www.ammf.org/leitlinien/detail/II/015-082.html; Stand: 15.02.2018

[45] Salani R, Backes FJ, Fung MF et al. Posttreatment surveillance and diagnosis of recurrence in women with gynecologic malignancies: Society of Gynecologic Oncologists recommendations. Am J Obstet Gynecol 2011; 204: 466–478

[46] Dannecker C, Strand V, Hegewisch-Becker S. Nachsorge beim Vulva- und Vaginalkarzinom. Der Onkologe 2014; 20: 355–357

[47] Oonk MH, de Hullu JA, Hollema H et al. The value of routine follow-up in patients treated for carcinoma of the vulva. Cancer 2003; 98: 2624–2629

[48] Gardner CS, Sunil J, Klopp AH et al. Primary vaginal cancer: role of MRI in diagnosis, staging and treatment. Br J Radiol 2015; 88: 20150033

[49] Gunderson CC, Nugent EK, Yunker AC et al. Vaginal cancer: the experience from 2 large academic centers during a 15-year period. J Low Genit Tract Dis 2013; 17: 409–413

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.

Supplementary Material – deutschsprachige Zusatzinformation! Zitierbar ist ausschließlich der englischsprachige Artikel.

Leitlinienprogramm

Herausgeber

Federführende Fachgesellschaften

Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e. V. (DGGG)
Repräsentanz der DGGG und Fachgesellschaften
Hausvogteiplatz 12, DE-10117 Berlin
info@dggg.de
http://www.dggg.de/

Präsident der DGGG

Prof. Dr. med. Anton Scharl
Direktor der Frauenkliniken
Klinikum St. Marien Amberg
Mariahilfbergweg 7, DE-92224 Amberg
Kliniken Nordoberpfalz AG
Söllnerstraße 16, DE-92637 Weiden

DGGG-Leitlinienbeauftragte

Prof. Dr. med. Matthias W. Beckmann
Universitätsklinikum Erlangen, Frauenklinik
Universitätsstraße 21–23, DE-91054 Erlangen

Prof. Dr. med. Erich-Franz Solomayer
Universitätsklinikum des Saarlandes
Geburtshilfe und Reproduktionsmedizin
Kirrberger Straße, Gebäude 9, DE-66421 Homburg

Leitlinienkoordination
Dr. med. Paul Gaß, Dr. med. Gregor Olmes, Christina Meixner
Universitätsklinikum Erlangen, Frauenklinik
Universitätsstraße 21–23, DE-91054 Erlangen
fk-dggg-leitlinien@uk-erlangen.de
http://www.dggg.de/leitlinienstellungnahmen

Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (OEGGG)
Frankgasse 8, AT-1090 Wien
stephanie.leutgeb@oeggg.at
http://www.oeggg.at

Präsidentin der OEGGG

Prof. Dr. med. Petra Kohlberger
Universitätsklinik für Frauenheilkunde Wien
Währinger Gürtel 18–20, AT-1090 Wien

OEGGG-Leitlinienbeauftragte

Prof. Dr. med. Karl Tamussino
Universitätsklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe Graz
Auenbruggerplatz 14, AT-8036 Graz

Prof. Dr. med. Hanns Helmer
Universitätsklinik für Frauenheilkunde Wien
Währinger Gürtel 18–20, AT-1090 Wien

Schweizerische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (SGGG)
Gynécologie Suisse SGGG
Altenbergstraße 29, Postfach 6, CH-3000 Bern 8
sekretariat@sggg.ch
http://www.sggg.ch/

Präsidentin der SGGG

Dr. med. Irène Dingeldein
Längmatt 32, CH-3280 Murten

SGGG-Leitlinienbeauftragte

Prof. Dr. med. Daniel Surbek
Universitätsklinik für Frauenheilkunde
Geburtshilfe und feto-maternale Medizin
Inselspital Bern
Effingerstraße 102, CH-3010 Bern

Prof. Dr. med. René Hornung
Kantonsspital St. Gallen, Frauenklinik
Rorschacher Straße 95
CH-9007 St. Gallen

This document was downloaded for personal use only. Unauthorized distribution is strictly prohibited.