

# TUMORE DELLA VULVA

## scheda informativa





# Indice

---

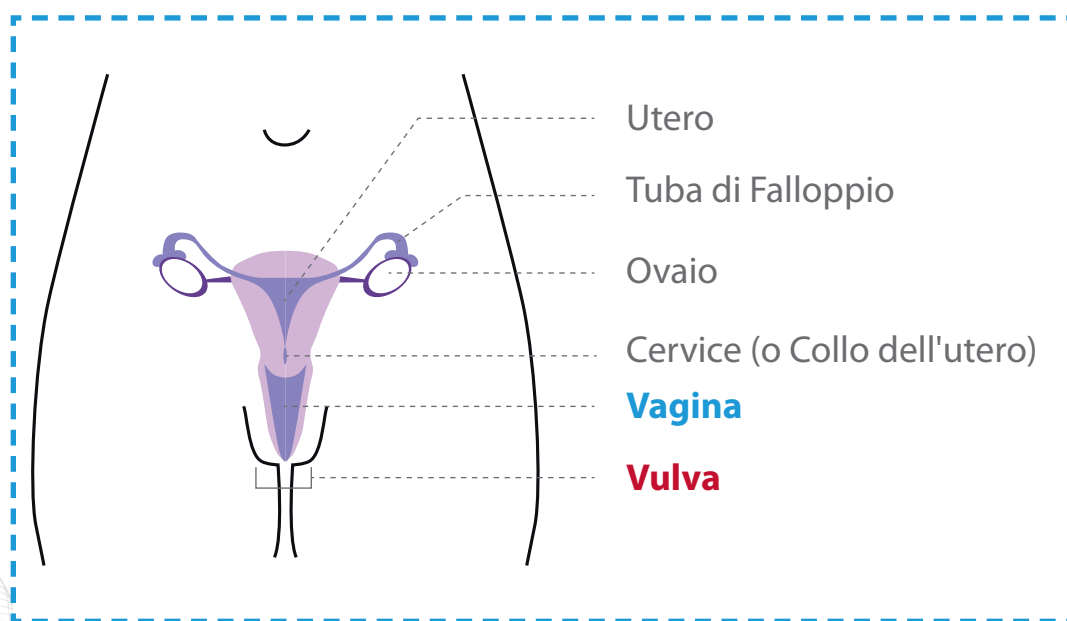
Cosa sono la vulva e la vagina?	4
Cos'è il tumore della vulva?	5
Quali sono le cause del tumore della vulva?	5
Quali sono i sintomi del tumore della vulva?	6
Come viene diagnosticato il tumore della vulva?	7
Stadi del tumore della vulva	7
Come viene curato il tumore della vulva?	7
Come si può prevenire il tumore della vulva?	8
Cos'è la cura di follow-up?	8
È possibile la ricostruzione vulvare?	9
Stigma nel tumore della vulva?	9
Conclusioni	10
Riferimenti	10

## Cosa sono la vulva e la vagina?

**L'apparato genitale femminile può essere suddiviso in organi genitali esterni e interni.**

La **vulva** è il nome dell'organo genitale esterno femminile. È composta dalle labbra, dal prepuzio, dal clitoride e dal vestibolo. Le "grandi labbra" (dal latino „labium") sono due pieghe di pelle e tessuto adiposo parzialmente ricoperte di peli, che possono variare notevolmente in dimensioni e forma. Le "piccole labbra" sono pieghe di pelle più sottili, prive di tessuto adiposo, che vanno dal cappuccio clitorideo fino a sotto la vagina. Possono avere piccole ghiandole e possono anche variare nel colore e nella forma. Il clitoride si trova sotto il punto in cui si uniscono le piccole labbra e può variare in dimensioni, da quella di un piccolo pisello a più grande della punta di un dito. Diventa eretto durante la stimolazione sessuale e può avere diversi livelli di sensibilità. Il vestibolo è l'area interna delle piccole labbra. Vi si trovano i dotti ghiandolari dai quali escono le secrezioni che aumentano con l'eccitazione. L'uretra (che collega la vescica all'esterno) si apre in quest'area. Nelle donne adulte, i resti dell'imene formano un anello attorno all'apertura vaginale. Il monte di Venere è un cuscinetto di tessuto adiposo ricoperto di peli che si trova sopra l'osso pubico. Gli organi genitali interni femminili sono costituiti da vagina, cervice, utero, tube di Falloppio e ovaie.

Sebbene il termine "vagina" sia colloquialmente usato per riferirsi agli organi genitali esterni femminili, in termini medici la **vagina** è il canale che si estende dal vestibolo alla cervice e quindi funge da passaggio dall'utero verso l'esterno. È un organo muscolare-elastico che si dilata durante il parto e attraverso il quale il sangue fluisce durante la mestruazione. La vagina è lunga circa 7-10 cm e rivestita di mucosa, simile al rivestimento interno della bocca.





## Cos'è il tumore della vulva?

Il tumore della vulva è una crescita anomala di cellule che può verificarsi in qualsiasi parte della vulva. Non è un tumore comune. Rappresenta, a livello mondiale, il 3-5% di tutti i tumori ginecologici. Questo lo colloca al quarto posto tra le neoplasie maligne ginecologiche. I primi tre posti sono occupati dal cancro dell'utero, delle ovaie e della cervice. Ogni anno circa 27.000 donne in tutto il mondo ricevono una diagnosi di tumore della vulva.<sup>(1)</sup>

**Ne esistono diversi tipi; sono classificati in base a quali cellule diventano anomale.**

- I **carcinomi a cellule squamose** sono il tipo più comune di tumore della vulva (oltre il 90%). Questo tipo si sviluppa dalle cellule squamose, che costituiscono lo strato esterno della pelle. Si sviluppa per lo più sulle grandi e piccole labbra, ma può essere individuato in qualunque area della vulva.
- Il **melanoma maligno** è il secondo tipo più comune di tumore della vulva. Il melanoma si sviluppa dalle cellule della pelle chiamate „melanociti“ (che ne determinano il colore) e si trova più spesso sulle piccole labbra.

**Altri tipi di tumore della vulva includono:**

- Adenocarcinomi (che si sviluppano dalle cellule ghiandolari)
- Malattia di Paget (una rara malattia delle cellule ghiandolari)
- Sarcomi (che si sviluppano dalle cellule muscolari)
- Carcinomi a cellule basali (che si sviluppano dalle cellule che formano lo strato basale della pelle)

L'incidenza statistica dei carcinomi a cellule squamose (SCC) è di 2 - 7 casi per 100.000 donne/anno, in continuo aumento dagli anni '70. Storicamente considerato un cancro che colpisce le donne in post-menopausa, il tumore della vulva ha visto modificarsi l'età di insorgenza. Le donne di età superiore ai 65 anni rimangono le più vulnerabili allo sviluppo di questo tumore, ma negli ultimi anni si è registrata una diminuzione dell'età media alla diagnosi, in gran parte a causa dell'aumento dei tassi di infezione da HPV (Papillomavirus Umano) e dell'uso di tabacco.<sup>(1,2)</sup> Infatti, nel caso di donne sotto i 50 anni, il cancro tende ad essere associato all'HPV, il che implica una coincidenza di circa il 20% per la malattia preinvasiva o invasiva cervicale e anale.

## Quali sono le cause del tumore della vulva?

**Meno del 30% dei tumori della vulva è causato dall'HPV.** L'HPV è un virus a DNA in grado di indurre una trasformazione maligna delle cellule epiteliali e causare tumori cervicali, anali, vulvari, vaginali, del pene e alcuni tumori orali (quindi può colpire sia donne che uomini). Sebbene le infezioni genitali da HPV siano molto comuni, raramente il virus persiste a lungo, non contrastato dal sistema immunitario. Se però ciò avviene nel caso infezioni da HPV ad alto rischio, si possono sviluppare i tumori.

**La maggior parte dei tumori vulvari non è correlata all'HPV.** Spesso si sviluppano da malattie infiammatorie croniche vulvari come il lichen sclerosus o il lichen planus. I tumori vulvari correlati all'HPV colpiscono generalmente le donne più giovani, mentre quelli non correlati all'HPV sono più frequenti nelle donne anziane.<sup>(2)</sup>

## Quali sono i sintomi del tumore della vulva?

La diagnosi precoce del tumore della vulva permette di curarlo facilmente con ottimi risultati sia in termini di sopravvivenza libera dalla malattia che di qualità di vita. Esaminare regolarmente la tua vulva può aiutarti a scoprire anomalie e permettere una diagnosi precoce. Le donne dovrebbero esaminare la propria vulva usando uno specchio, per controllare modifiche del colore e della consistenza della pelle o verificare la presenza di pelle irritata. Qualsiasi cambiamento deve essere segnalato al proprio medico curante.<sup>(3)</sup>

**Per maggiori informazioni sull'autoesame vulvare, consultare la nostra brochure „Autoesame vulvare: una guida per le pazienti“.**

**Segni e sintomi del tumore della vulva possono includere:**

- Un taglio o una piaga sulla vulva che non guarisce (un'ulcera)
- Un nodulo, una crescita verrucosa o una massa sulla vulva
- Pelle sulla vulva che sembra più chiara, più scura o di un colore diverso rispetto alla pelle circostante, o più soda al tatto
- Qualsiasi cambiamento nel colore o nelle dimensioni di un neo che era già presente sulla vulva
- Prurito o bruciore vulvare persistente
- Minzione dolorosa
- Sanguinamento dalla vulva

**È importante non usare creme o lozioni che possano mascherare i sintomi e ritardare la diagnosi.** Ad esempio, le creme che contengono anestetici locali che intorpidiscono l'area o i corticosteroidi che possono alleviare i sintomi. Se hai un sintomo che ti infastidisce, chiedi consiglio al ginecologo per avere la diagnosi e il trattamento corretti.



## Come avviene la diagnosi di tumore della vulva?

Quando si riscontra una modifica anomala nella vulva, è necessaria una biopsia (rimozione di un piccolo pezzo di tessuto interessato) per fornire la diagnosi corretta e decidere il miglior trattamento. La biopsia viene eseguita dopo aver iniettato una piccola quantità di anestetico locale attorno all'area da campionare. Può essere utilizzata una lente d'ingrandimento per aiutare a identificare l'area migliore da sottoporre a biopsia. In alcune situazioni, potrebbe essere necessaria più di una biopsia. Il tessuto verrà inviato a un laboratorio per l'esame (istologia).

## Stadi del tumore della vulva

Una volta diagnosticato il tumore della vulva, è importante verificare che sia circoscritto alla vulva e non si sia diffuso in altre parti del corpo (il processo si chiama stadiazione). La corretta stadiazione della malattia è importante per determinare il trattamento appropriato. La stadiazione può includere altri esami diagnostici (PET, TC, RM, ecc.) prima che venga elaborato un piano di trattamento definitivo.

## Come si cura il tumore della vulva?

**Il trattamento del tumore della vulva è direttamente correlato allo stadio, al tipo e alla localizzazione della malattia. Anche lo stato di salute generale della paziente è importante per determinare l'approccio più adatto.**

- La chirurgia è il trattamento più comune per il tumore della vulva. Le dimensioni della lesione e la sua posizione sulla vulva determineranno il tipo di intervento chirurgico necessario. Spesso, quando l'area è piccola, è sufficiente la rimozione della lesione cancerosa e di un bordo (circa 1 cm) di tessuto normale. Lesioni più grandi richiedono la rimozione di più tessuto e strutture. L'intervento più drastico (per i casi più avanzati) è una vulvectomy completa, compreso il clitoride.
- I linfonodi inguinali devono essere controllati per verificare la presenza di malattia che influisce sulla prognosi. Sono disponibili diverse tecniche, dalla rimozione del singolo linfonodo (linfonodo sentinella) a una rimozione linfonodale completa (linfadenectomia), a seconda dell'estensione dei tumori. Solo nel caso di tumori con una infiltrazione inferiore a 1 mm non c'è la necessità del controllo chirurgico dei linfonodi inguinali.
- In ogni caso si raccomanda l'uso di calze compressive ed esercizio fisico per prevenire il linfedema, che è un accumulo di liquido solitamente drenato attraverso il sistema linfatico. Quando i linfonodi vengono rimossi, questo fluido può accumularsi nelle gambe. Tuttavia, anche con queste misure preventive, non vi è alcuna garanzia di non sviluppare linfedema.

### Altre opzioni di trattamento:

- **La radioterapia** utilizza radiazioni ad alta energia (raggi gamma, elettroni, protoni, neutroni) per uccidere le cellule tumorali e ridurre il tumore o le cellule tumorali residue. La radioterapia può essere utilizzata prima o dopo l'intervento chirurgico e talvolta viene utilizzata per trattare i linfonodi nell'inguine e nel bacino.
- La **chemioterapia** utilizza farmaci per distruggere le cellule tumorali. Il farmaco può essere somministrato per via orale (per bocca) o per via endovenosa (direttamente nelle vene). <sup>(4,5)</sup>

## Come si può prevenire il tumore della vulva?

Le cause dei tumori vulvari non sono completamente conosciute. Tuttavia, alcuni fattori possono aumentare il rischio di cancro vulvare. Evitare i fattori di rischio modificabili è la strategia per prevenire il tumore della vulva.

### I fattori di rischio includono:

- **Infezione da papillomavirus umano (HPV):** si ritiene che i tipi di HPV 16 siano responsabili di una parte dei tumori vulvari nelle donne più giovani. Può iniziare come una condizione precancerosa chiamata lesione vulvare intraepiteliale squamosa di alto grado (VHSIL). Ridurre il numero di partner sessuali, evitare rapporti sessuali con qualcuno con una storia di promiscuità sessuale ed evitare rapporti sessuali in giovane età può ridurre il rischio di infezione da HPV. La maggior parte delle lesioni vulvari preinvasive sono correlate a infezioni da HPV. Identificarle e trattarle riduce il rischio di progressione verso forme invasive di tumore.
- **Infiammazione vulvare cronica e patologie della pelle:** l'irritazione e l'infiammazione a lungo termine della vulva possono aumentare il rischio di tumore della vulva. Il lichen sclerosus e il lichen planus sono patologie persistenti che possono colpire la vulva. Queste malattie possono aumentare la possibilità di sviluppare un tumore vulvare perché provocano un danno ossidativo cronico alla pelle della vulva. Se hai una di queste patologie della pelle, devi consultare regolarmente il tuo medico. Se egli nota cambiamenti sospetti, verrà eseguita una biopsia per escludere una malattia vulvare preinvasiva o invasiva.
- **Fumo di sigaretta:** il fumo indebolisce il sistema immunitario. Questo rende le donne fumatrici più soggette a sviluppare infezioni persistenti, incluso l'HPV.
- **HIV/Immunosoppressione:** un'infezione da HIV (virus dell'immunodeficienza umana) o qualsiasi altro tipo di immunosoppressione, diminuisce la capacità del corpo di combattere un'infezione e aumenta la possibilità di contrarre una varietà di malattie, incluso il tumore della vulva correlato all'HPV.<sup>(6)</sup>

Una seconda strategia preventiva è **identificare e trattare precocemente eventuali lesioni precancerose e preinvasive**. Queste strategie riducono notevolmente le possibilità di sviluppare un tumore invasivo, sia correlato all'HPV che non, come descritto sopra.

**Infine, il tumore vulvare correlato all'HPV potrebbe essere prevenuto utilizzando il vaccino HPV prima del contatto e la trasmissione del virus (prima dei rapporti) oppure utilizzando il vaccino in età preadolescenziale (11-12 anni).**



## Quali sono le cure nel follow-up?

Una volta che è stata fatta una diagnosi di tumore della vulva e il trattamento è completato, le pazienti avranno bisogno di regolari visite di follow-up con il proprio medico per assicurarsi di rimanere libere dal cancro.

- Come per qualsiasi diagnosi oncologica, le pazienti possono aver bisogno di un **continuo supporto psicologico** durante il loro percorso di cura. Il tumore della vulva colpisce una delle parti più private e intime del corpo di una donna. Alcune donne possono provare un senso di vergogna. In alcune culture, lo stigma che circonda la sessualità e le malattie sessualmente trasmissibili può portare alla riluttanza a parlare dei sintomi. Onco-sessuologi e onco-psicologi sono preparati ad affrontare questi problemi e le donne dovrebbero rivolgersi a loro se ne sentono il bisogno.
- **Un terapeuta sessuale** può aiutare a mantenere una vita sessuale attiva con il partner. La sessualità in una relazione è un elemento complesso in cui il benessere fisico ed emotivo può svolgere un ruolo cruciale. Alcune donne potrebbero aver bisogno di più tempo per adattarsi alla loro immagine corporea alterata e per superare la paura del dolore o della delusione. Ogni relazione sana dovrebbe mettere al primo posto il rispetto per l'altro. Per suggerimenti su "Sessualità e intimità dopo la cura di un tumore ginecologico", consultare l'omonimo opuscolo ENGAGe. <sup>(7)</sup>
- Il trattamento del cancro e il suo carico fisico e psicologico possono alterare la libido di alcune donne. Nell'opuscolo ENGAGe intitolato "Perdita della libido dopo il cancro" <sup>(8)</sup> ci sono molti suggerimenti utili sull'intimità e la vita sessuale con il partner senza penetrazione. I due opuscoli a questo link: <https://www.acto-italia.org/tumori-ginecologici/le-nostre-guide>

## È possibile la ricostruzione vulvare?

Il grado di fattibilità della ricostruzione vulvare dipende dalle dimensioni e dall'estensione del tumore che deve essere rimosso. Per tumori piccoli e localizzati, la ricostruzione non è necessaria e l'intervento chirurgico causa solo piccole modifiche estetiche. In caso di interventi chirurgici più estesi, la ricostruzione vulvare mira a ripristinare l'anatomia e la funzione fisiologica, ove possibile. Per sostituire il tessuto mancante si può utilizzare la pelle della coscia, del gluteo o dell'addome. La ricostruzione chirurgica potrebbe non essere perfetta. La consistenza della pelle potrebbe essere diversa e potrebbe essere meno sensibile. Tuttavia, molte pazienti raccontano che imparare ad accettare le proprie cicatrici le ha aiutate ad amarsi e a trovare la forza per affrontare la malattia.

## Stigma nel tumore della vulva?

Esiste uno stigma nella società quando si parla di cancro, soprattutto quando si tratta di tumori ginecologici? Molte storie di pazienti confermano che è ancora una triste realtà, sebbene siano stati fatti molti progressi nella comunicazione per fornire informazioni che abbattano lo stigma sui tumori ginecologici. Il tumore della vulva è per lo più associato alle donne anziane e, quando la diagnosi avviene in età matura, le donne e i loro partner di vita possono chiedersi come si possa affrontare la situazione in una relazione a lungo termine.

## Conclusione

***Lo scopo di questo opuscolo era di fornire informazioni, riferimenti e conforto alle donne che soffrono di cancro vulvare e a chi è loro vicino.***

***La diagnosi precoce è fondamentale per la sopravvivenza ed è possibile solo se le donne riferiscono qualsiasi dubbio ai ginecologi tempestivamente.***

***Una volta diagnosticato il tumore, il supporto di familiari e amici è molto importante e avere le informazioni corrette è fondamentale per abbattere lo stigma in tutti i tumori ginecologici.***

## Bibliografia e sitografia

- (1) Faber MT, Sand FL, Albieri V, et al. Prevalence and type distribution of human papillomavirus in squamous cell carcinoma and intraepithelial neoplasia of the vulva. *Int J Cancer*. 2017 Sep 15;141(6):1161–9.
- (2) Mancini S, Bucchi L, et al. AIRTUM Working Group. Trends in Net Survival from Vulvar Squamous Cell Carcinoma in Italy (1990-2015). *J Clin Med*. 2023 Mar 10;12(6):2172. doi: 10.3390/jcm12062172. PMID: 36983173; PMCID: PMC10054662.
- (3) Preti M, Selk A, Stockdale C, et al. Knowledge of Vulvar Anatomy and Self-examination in a Sample of Italian Women. *J Low Genit Tract Dis*. 2021 Apr 1;25(2):166-171. doi: 10.1097/LGT.0000000000000585. PMID: 33470738.
- (4) Oonk MHM, Planchamp F, et al. European Society of Gynaecological Oncology Guidelines for the Management of Patients with Vulvar Cancer - Update 2023. I., *Int J Gynecol Cancer*. 2023 Jul 3;33(7):1023-1043. doi: 10.1136/ijgc-2023-004486. PMID: 37369376; PMCID: PMC10359596.
- (5) Merlo S. Modern treatment of vulvar cancer. *Radiol Oncol*. 2020 Sep 22;54(4):371-376. doi: 10.2478/raon-2020-0053. PMID: 32960779; PMCID: PMC7585347.
- (6) The Vulvar Cancer, International Society for the Study of Vulvovaginal Disease Patient Information Committee, 2024 HYPERLINK „<http://www.issvd.org/publications/patient-handouts>“[www.issvd.org/publications/patient-handouts](http://www.issvd.org/publications/patient-handouts)
- (7) <https://engage.esgo.org/brochures/sexuality-intimacy-following-gynaecological-cancer-treatment/>
- (8) [engage.esgo.org/brochures/loss-libido-cancer/](https://engage.esgo.org/brochures/loss-libido-cancer/)



*ENGAGe desidera ringraziare gli autori, i collaboratori e i membri del gruppo esecutivo di ENGAGe per la loro costante disponibilità e il lavoro di aggiornamento di questa scheda informativa.*

*ENGAGe desidera esprimere sincera gratitudine agli autori Prof. Mario Preti (Italia), Prof. Dr. Murat Gultekin (Turchia), Dr. Camilla Cavallero (Italia) e Dr. Samuel Joseph Gardner-Medwin (Italia).*

*ENGAGe vuole anche ringraziare la International Society for Vulvar and Vaginal Disease (ISSVD) per aver fornito i suoi materiali informativi.*

*Engage desidera inoltre ringraziare Kim Hulscher (Olanda), Sonia Rademaerks (Belgio) e Helma Meijer (Olanda) per aver offerto il loro punto di vista di pazienti.*

*Si ringrazia la Dr.ssa Eleonora Preti (IEO – Istituto Europeo di Oncologia) per la revisione della versione italiana di questa scheda informativa.*

#### Informazioni di contatto di ENGAGe

Pagina web: <https://engage.esgo.org/>

Email: [engage@esgo.org](mailto:engage@esgo.org)

Facebook: <https://www.facebook.com/engage.esgo>

**ENGAGe raccomanda di contattare la vostra associazione di pazienti locale Acto Italia**

sito: <https://www.acto-italia.org>

Email: [segreteria@acto-italia.org](mailto:segreteria@acto-italia.org)

Facebook: <https://www.facebook.com/ActoItaliaETS>



