

# Az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollja Hüvelyrák

*Készítette: A Szülészeti és Nőgyógyászati Szakmai Kollégium  
A Sugárterápiás és Onkológiai Szakmai Kollégiummal egyeztetve*

## **I. Alapvető megállapítások**

### **1. Definíció**

A hüvelyben primér és szekunder daganatok lehetnek.

A **primér** hüvelyrák meglehetősen ritka, az összes rosszindulatú női nemiszervi daganat mindössze 2 %-a. Kritériuma: A vulva és a portio érintetlen, a carcinoma kizárólag a hüvelyből indul ki. Főként idősebb korban alakul ki. Leggyakrabban a hátsó hüvelyfal felső harmadában keletkezik. Amennyiben a tumor a méhnyakon is jelen van, akkor cervicális eredetűnek; amennyiben egyidejűleg a szeméremtesten is látható, akkor vulváris eredetűnek kell tartani. A melanoma malignum ugyan nem tartozik a szoros értelemben vett hüvelyrákok közé, de említésre érdemes, hogy a rosszindulatú vagina tumorok második leggyakoribb szövettani típusa.

A **szekunder** hüvelyrák más lokalizációjú daganat (hólyag, végbél, méhtest, petefészek, stb.) közvetlen ráterjedése vagy áttétele.

### **2. Etiológia**

Kialakulásában nagy valószínűséggel kóroki szerepe lehet a humán papilloma virusnak (HPV), de pessarium irritáló hatása, vagy a kismencede más okból végzett korábbi sugárkezelése is előidézheti. Bizonyos típusú (clear cell adenoc.) daganatok az intrauterin életben elszenvedett – korábban gyakran alkalmazott - diaethyl-stilboestrol kezeléseknek lehet a következménye.

### **3. Praeblastomák**

A méhnyak- és szeméremtestrákokhoz hasonlóan a hüvelyben is előfordul - bár sokkal ritkábban - a vaginális intraepitheliális neoplasia (VAIN), sok esetben az előzőekkel szinkron. Nagy valószínűséggel ebben is kóroki szerepe lehet a Humán Papilloma Virus (HPV) bizonyos típusainak. A CIN-hez hasonlóan VAIN-ra is jellemző, hogy a hámban atípusos sejtek találhatóak, amelyek a legsúlyosabb - VAIN III. - fokozatban akár a hám teljes vastagságát elfoglalhatják és tulajdonképpen in situ carcinomának, „0” stádiumnak felelnek meg. Rutin klinikai vizsgálattal nem ismerhetők fel, cytológiai vizsgálat vagy gyanús, legtöbbször leukoplakiás területek kolposzkópos vizsgálata hívhatja fel a figyelmet praeblastomára.

### **4. Szövettani típus**

- laphámrák (85-90%)
- verrucosus
- világos sejtes adenocarcinoma
- condylomatózus carcinoma
- mesonephrogen carcinoma
- melanoma malignum

### **5. A daganat terjedése**

A hüvelycc. már korán ráterjedhet a környezetére, áttéteket ritkábban és viszonylag későn okoz. A hüvely felső harmadában kialakult daganatok a pelvicus, para-aorticus nyirokcsomókba metastatizálnak, az alsó harmad daganatai a vulvarákhoz hasonlóan elsősorban az inguinalis és femorális régiókban, valamint az obturatoricus nyirokcsomókban okoznak áttéteket.

## 6. Stádiumbeosztás

<b>Stádium</b>	<b>A daganat kiterjedése</b>
I.	A daganat kizárólag a hüvelyfalra lokalizálódik
II.	A daganat beszűri a hüvely körüli szöveteket, de a medencefalra nem terjed
III.	A daganat ráterjed a medencefalra
IV/A	A daganat infiltrálja a hólyag és/vagy a végbél nyálkahártyáját, regionalis nyirokcsomóáttétek vannak
IV/B	A daganat túlterjed a kismedencén, távoli áttéteket okoz
N0	Nyirokcsomó áttét nincs
N1	Egyik oldalon nyirokcsomóáttét
N2	Mindkét oldalon nyirokcsomóáttét
M0	Távoli nem mutatható ki
M1	Távoli áttét bizonyított

## 7. Tünetek

- vérzés
- bűzös folyás
- kontakt vérzések
- székelési, vizelési panaszok (propagatio esetén)

## II. Diagnózis

### 1. Anamnézis

A kórelőzmény felvételekor célszerű kitérni az alábbiakra is:

- szexuális élet
- HPV fertőzöttség
- korábbi sugárkezelés
- familiáris előfordulás
- kontakt vérzés előfordulása
- váladékozás előfordulása
- dohányzás, alkohol, szociális helyzet
- anyai diaethyl-stilboestrol expositio (ma már nincs jelentősége)

### 2. Klinikai stádiummeghatározás céljára alkalmazható vizsgálómódszerek

- feltárás, megtekintés
- cytológiai vizsgálat
- kolposzkópos vizsgálat
- bimanuális vizsgálat
- recto-vaginalis vizsgálat
- szövettani mintavétel (excisió vagy kisméretű daganat teljes eltávolításával)
- cysto- rectoszkópos vizsgálat

- i.v. urographiás vizsgálat
- mellkasröntgen vizsgálat
- aspirációs cytológiai vizsgálat (nyirokcsomó megnagyobbodás esetén)

### 3. Kiegészítő vizsgálatok

- képalkotó vizsgálatok, (UH/CT/MRI/PET)
- scintigraphiás vizsgálat (csontmetastasis gyanúja esetén)
- izotópos renographia

### 4. Javasolt laboratóriumi vizsgálatok

vérkép, süllyedés

vese- és májfunctiós vizsgálatok

tumormarker vizsgálatok (CEA, SCC, CA-125 /mirigyák/)

HPV-tipizálás

## III. Kezelés

### 1. Műtét

Sebészi kezelés ritkán, főként korai stádiumban végezhető.

- excisio
- electrocoagulatio
- lézer-vaporisatio
- az érintett hüvelyrész eltávolítása + radikális méheltávolítás + pelvicius lymphadenectomia (a hüvely felső harmadában kialakult daganatokban)
- a hüvely alsó harmadának az eltávolítása + radikális vulvectomia + inguinofemorális
- lymphadenectomia (az alsó harmadban lévő daganatok esetén)
- exenteratio (recidiváló vagy kiterjedt daganatok eseteiben)

### 2. Sugárkezelés

#### a) *Postoperatív*

Ultrafeszültségű fotonbesugárzás mélyre húzott kismencedencei-vaginalis mezőkből 45-50 Gy

#### b) *Primér (definitív)*

Ultrafeszültségű fotonbesugárzás mélyre húzott kismencedencei-vaginalis mezőkből 45-50 Gy dózisban + 3-5 x 5-7 Gy üregi HDR-AL brachytherapia 5 mm szöveti mélységre számítva

#### c) *Palliatív*

Alacsonyabb dózissal, a beteg állapotától és a daganat statusától függően alkalmazható ultrafeszültségű fotonbesugárzás és/vagy üregi brachytherapia

### 3. Kemoterápia

A cytostaticus kezelés alacsony hatékonyságú

*BVP*: Bleomycin (15 mg/m<sup>2</sup>) – Vincristin (1 mg/m<sup>2</sup>) – Cisplatin (50 mg/m<sup>2</sup>) kezelés  
4 hetenként, vagy

*FEP*: 5-Fluoro-uracil (500 mg/m<sup>2</sup>) – Epirubicin (80 mg/m<sup>2</sup>) – Cisplatin (70 mg/m<sup>2</sup>)  
4 hetenként

### 4. Kórjóslat

A prognózis rossz. Elsősorban a daganat stádiumától, a nyirokcsomóáttétek számától, szövettani típustól és szöveti érettségtől függ. Az 5 éves túlélés 40 % alatt van.

#### **IV. Rehabilitáció**

#### **V. Gondozás**

A kezelt hüvelyrákos betegeket rendszeres ellenőrzés alatt kell tartani. A kezelés befejezése után két éven át 2-3 havonként, majd 5 évig félévenként, 5 év után évenként. A kontroll vizsgálat során bimanuális és rectovaginális vizsgálatot kell végezni, kiújulás gyanúja esetén képalkotó vizsgálato(ka)t, tumormarker-meghatározást. A cytológiai vizsgálat értékelését a korábbi sugárkezelés megnehezítheti, erre a pathológus figyelmét fel kell hívni.

**A szakmai protokoll érvényessége: 2008. december 31.**