



Suspicion d'une tumeur frontière de l'ovaire - Borderline

Bilan

- Bilan diagnostique : examen clinique
- Echographie pelvienne endovaginale et sus-pubienne et échographie abdominale
- IRM +/- scanner abdomino-pelvien
- Examens biologiques: CA 19.9 et CA 125

Exploration chirurgicale de diagnostic

- Cytologie péritonéale première
- Relecture des lames histologiques obligatoire pour les tumeurs borderlines mucineuses et pour les BOL avec implants ou composante micro-papillaire
- Congélation tumorale

Toute tumeur maligne rare de l'ovaire fait l'objet d'une déclaration systématique dans le Réseau national des tumeurs malignes rares de l'ovaire de l'INCa. Il est recommandé que la prise en charge soit effectuée dans le cadre d'une RCP spécialisée dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org



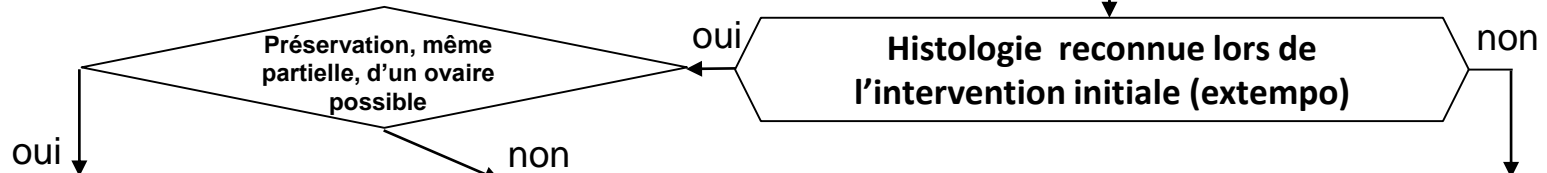
Tumeur frontière séreuse de l'ovaire

Tumeur de stade I macroscopique

Chirurgie

Privilégier la voie coelioscopique
(avec ensachage des pièces et si possible pas de rupture de la lésion)

Chez une femme souhaitant préserver sa fertilité ultérieure* ou sa fonction endocrine



* si tumeur unilatérale:
Kystectomie, ou annexectomie unilatérale

* si tumeur bilatérale: modalités du traitement conservateur dépend de la taille des lésions (de façon optimale : **kystectomie bilatérale** si techniquement possible)

si traitement conservateur d'une partie d'un ovaire impossible (atteinte ovarienne importante imposant une annexectomie bilatérale ou unilatérale sur ovaire unique)
conservation de l'utérus
cryopréservation ovarienne et/ou recueil ovocytaire avec le centre PMA expert (à discuter en RCP)

Chirurgie 1^{re} : **tumorectomie uni-latérale exploration péritonéale complète et normale**

Puis
si absence de composante micropapillaire, et exploration péritonéale complète et normale
Surveillance simple
➔ **Pas de re-stadification**

dans les autres cas :
➔ **Re-stadification péritonéale**

Stadification péritonéale : cytologie péritonéale, omentectomie, biopsies péritonéales multiples

Pas de chirurgie ganglionnaire

Pas d'indication à un traitement adjuvant sauf si nombreux implants invasifs après re-stadification

* avis de consultation de fertilité



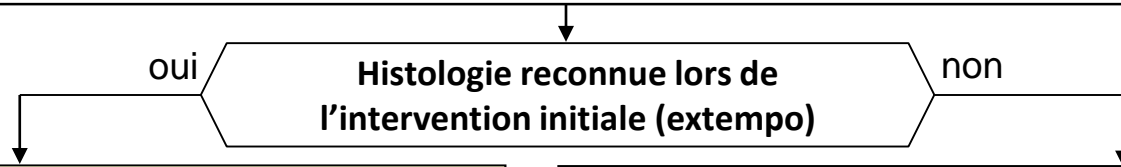
Tumeur frontière séreuse de l'ovaire

Tumeur de stade I macroscopique

Chirurgie(s)

Privilégier toujours la voie coelioscopique
(à l'initiale, avec ensachage des pièces et si possible pas de rupture de la lésion)

Chez une femme ne souhaitant plus préserver sa fertilité ultérieure, ni sa fonction endocrine
Options à discuter avec la patiente dans le cas d'une tumeur unilatérale pour préservation l'autre ovaire



Option 1 :
Annexectomie unilatérale, si tumeur unilatérale
et stadification péritonéale

Option 2:
Annexectomie bilatérale
et stadification péritonéale

Chirurgie 1^{re} : tumorectomie uni- ou bi-latérale
exploration péritonéale complète et normale

Puis complément en cas d'un ovaire préservé
Option 1: si absence de composante micropapillaire
Surveillance simple

Option 2:
Stadification péritonéale
avec ou sans annexectomie bilatérale

Pas d'hystérectomie systématique, Pas de chirurgie ganglionnaire

Pas d'indication à un traitement adjuvant sauf si nombreux implants invasifs après re-stadification

Toute tumeur maligne rare de l'ovaire fait l'objet d'une déclaration systématique dans le Réseau national des tumeurs malignes rares de l'ovaire de l'INCa. Il est recommandé que la prise en charge soit effectuée dans le cadre d'une RCP spécialisée dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org



Tumeur frontière séreuse de l'ovaire

Tumeur de stade II ou III

Chirurgie avec gestes suivants:

- Pour le geste ovarien: voir pages 2 et 3
- Résection de tous les implants péritonéaux visibles (si techniquement faisable)
- Omentectomie infragastrique ou infracolique en fonction de la localisation des implants
- Adénectomie sélective ou curage si adénomégalie*

Traitement coelioscopique possible mais à discuter au cas par cas

Traitement conservateur de l'utérus et de l'ovaire controlatéral macroscopiquement sain possible chez une femme souhaitant préserver sa fertilité ultérieure, ou sa fonction endocrine (en l'absence d'implants majeurs sur l'ovaire préservé)

Implants péritonéaux non-invasifs

- Pas d'indication à un traitement adjuvant
- Traitement conservateur possible
- Second-look peut se discuter (en cas de résidu péritonéal initial)

* Se discute en cas d'implants invasifs.
En cas d'atteinte ganglionnaire histologique, la prise en charge thérapeutique se discute au cas par cas

Implants péritonéaux invasifs

- Chimiothérapie adjuvante à discuter en fonction du nombre d'implants invasifs et/ou de la combinaison avec une composante micropapillaire de la tumeur (chimio identique à celle des tumeurs épithéliales malignes)
- Traitement conservateur de l'ovaire restant et de l'utérus à rediscuter (CC0 ou présence d'implants)
- Second-look peut se discuter (en cas de résidu péritonéal initial)



Tumeur frontière mucineuse de l'ovaire

Traitement identique aux tumeurs séreuses avec en plus:

1. Indication voie d'abord **laparotomique** plus large car tumeur volumineuse, en évitant la rupture
2. En cas de traitement conservateur, **privilégier l'annexectomie à la kystectomie** (si annexe controlatérale présente et normale)
3. En cas de **tumeur bilatérale ou d'atteinte péritonéale** : **bilan digestif** (coloscopie et fibro gastrique et écho-endoscopie haute)
4. Indication de **chirurgie de restadification péritonéale** (si non réalisée initialement) en cas de composante de carcinome intra-épithélial associé et/ou de microinvasion stromale associée
5. **Appendicectomie** systématique dans le cadre de la restadification (en cas de tumeur de type intestinal) à discuter
6. En cas **d'atteinte péritonéale**, discuter le cas avec un **pathologiste référent** car situation rare
7. Si **pseudomyxome péritonéal** associé, discuter **résection péritonéale complète et CHIP dans le même temps opératoire**

Toute tumeur maligne rare de l'ovaire fait l'objet d'une déclaration systématique dans le Réseau national des tumeurs malignes rares de l'ovaire de l'INCa. Il est recommandé que la prise en charge soit effectuée dans le cadre d'une RCP spécialisée dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org



Observatoire des Tumeurs Malignes Rares Gynécologiques

tumeur frontière de l'ovaire - Borderline

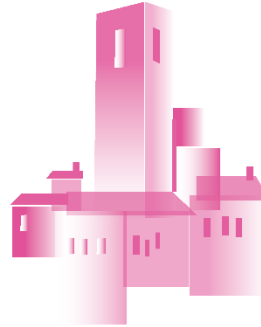
Surveillance après traitement

Surveillance	Année 1-3	de 4 à 5 ans	Après 5 ans
Examen clinique, biologie (marqueurs)	/ 4 à 6 mois*	/ 6 mois	/ an
Echographie pelvienne et abdominale**	/ 4 à 6 mois*	/ 6 mois	/ an

* en fonction du stade initial de la maladie (et du type d'implants péritonéaux)

** en cas de traitement conservateur ou en cas de stade avancé

Toute tumeur maligne rare de l'ovaire fait l'objet d'une déclaration systématique dans le Réseau national des tumeurs malignes rares de l'ovaire de l'INCa. Il est recommandé que la prise en charge soit effectuée dans le cadre d'une RCP spécialisée dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org



Cancers du sein
Cancers de l'ovaire
Soins de support

T Borderline de l'ovaire

Groupe de travail:

C Pomel, E Bentivegna, E Daraï, M Grynberg, H Martelli,
P Pautier, R Rouzier, C Rousset-Jablonski



Recommandations RPC Saint Paul de Vence

Fertilité et tumeurs rares

Recommandation 1 : en cas de traitement à gonadotoxicité potentielle, une consultation d'oncofertilité doit être discutée en RCP oncologique

Recommandation 2. Le bilan initial avant ou lors de la consultation d'oncofertilité comprend :Echographie avec compte des follicules antraux, dosage d'AMH, sérologies VIH, VHB, VHC, TPHA-VDRL



Recommandations RPC Saint Paul de Vence Fertilité et tumeurs rares

Recommandation 12 : Stimulation à discuter au cas par cas si ATCD borderline avec implants non invasifs et/ou avec contingent micropapillaire et/ou avec microinvasion (**ce qui n'est pas le cas ici**)



Recommandations RPC Saint Paul de Vence Fertilité et tumeurs rares

Recommandation 3 : après traitement d'une tumeur borderline séreuse bilatérale, du fait du risque de récurrence, une préservation de la fertilité (avec éventuelle stimulation) doit se discuter en RCP dans le cadre du réseau TMRO (www.ovaire-rare.org) incluant un spécialiste de la fertilité



Recommandations RPC Saint Paul de Vence

Fertilité et tumeurs rares

Récidive de tumeur borderline séreuse

Recommandation 5 : chez une femme antérieurement traitée pour une tumeur borderline sans critère péjoratif (sans implant, sans contingent micropapillaire, sans microinvasion) et présentant une récidive, la stratégie de préservation de la fertilité (avec éventuelle stimulation) au moment de la récidive doit être discutée au cas par cas en RCP dans le cadre du réseau TMRO (www.ovaire-rare.org)

Recommandation 7 : chez une femme antérieurement traitée pour une tumeur borderline avec critère péjoratif (implant et/ou contingent micropapillaire et/ou contingent microinvasif), et présentant une récidive, une préservation de la fertilité avec stimulation est contre-indiquée au moment de la récidive



Recommandations RPC Saint Paul de Vence Fertilité et tumeurs rares

Recommandation 12 : dans le cadre de la prise en charge d'une infertilité, chez une femme antérieurement traitée pour une tumeur borderline avec implants non invasifs et/ou avec contingent micropapillaire et/ou avec microinvasion, la possibilité d'une stimulation ovarienne est à discuter au cas par cas en RCP dans le cadre du réseau TMRO (www.ovaire-rare.org)



Recommandations RPC Saint Paul de Vence Fertilité et tumeurs rares

Recommandation 32 : après traitement conservateur d'une tumeur borderline , les contraceptions hormonales, quelles qu'elles soient, ne sont pas contre-indiquées



Recommandations RPC Saint Paul de Vence

Fertilité et tumeurs rares

Recommandation 21 : chez les patientes antérieurement traitées pour une tumeur borderline séreuse avec implants, l'indication de mise en place d'un THS ou d'un THM doit être discutée au cas par cas en RCP dans le cadre du réseau TMRO (www.ovaire-rare.org)

Recommandation 24 : la nature du traitement hormonal substitutif (estrogènes seuls ou estroprogestatifs) doit tenir compte du contexte (antécédent d'hystérectomie / risque familial de cancer du sein). En l'absence d'hystérectomie, le traitement doit associer des estrogènes à un progestatif. En cas d'hystérectomie, un traitement par estrogènes seul sera choisi en première intention mais un traitement estroprogestatif n'est pas contre-indiqué

Recommandation 27 : il n'y a pas de contre-indication concernant l'utilisation d'estrogènes locaux. En revanche, leur utilisation est déconseillée pour les patientes sous anti aromatases



Recommandations RPC Saint Paul de Vence

Fertilité et tumeurs rares (non présentées)

Recommandation 17 : après traitement radical, un THS ou un THM peut être proposé sans contre-indication aux femmes antérieurement traitées pour une tumeur borderline séreuse sans implant ou pour une tumeur borderline mucineuse