



URGENCE THERAPEUTIQUE

Si diagnostic suspecté: relecture des lames en urgence + adresser la patiente à un centre expert pour prise en charge spécialisée

- **Mauvais pronostic**; série de 150 patientes [Young 1994] :
 - Survie sans rechute 33% si stade Ia
0% si stade > Ia
- Facteurs pronostiques : stade et traitement par intensification [Witkowski et al. 2016 Gynecol Oncol]
- Tumeurs très agressives dans une population très jeune
- Très chimio-sensibles initialement et peu "chimio curables" (taux de récurrence élevé)
- Mutation germinale du gène SMARCA4 : 50% des cas

Enregistrement prospectif d'une pathologie rarissime

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



Prise en charge

CHIRURGIE NON CONSERVATRICE
(initiale ou d'intervalle) quel que soit le stade
Congélation tumorale

Chirurgie complète
Hystérectomie totale
+ Annexectomie bilatérale
+ Omentectomie
+ Biopsies péritonéales multiples
+ Cytologie péritonéale
+ Curages pelviens et lombo-aortiques

PAVEP x 4-6 ; J1-J21 ; + G-CSF
Prélèvement cellules souches
périphériques à partir de C3

2 cycles de ICE
+ Réinjection CSP J+10 ou J+11
- au moins 3x10⁶ cellules/kg de poids

Radiothérapie pelvienne
45 Gy, 1.8 Gy / fraction,
photons de haute énergie

Chirurgie incomplète

PAVEP x3

Chirurgie debulking

Réponse Complète
PAVEP x 2-3
Prélèvement CSP à partir de C4

2 cycles de ICE
+ Réinjection CSP J+10 ou J+11

Radiothérapie pelvienne

Pas de Réponse Complète ou récidive
Traitement de rattrapage :
Topotécan - Taxol hebdo - Avastin
ou
Inclusion dans un essai thérapeutique

PAVEP

Cisplatine : 100 mg/m² J1 à C1

puis 80 mg/m² J1 à > C2

Adriamycine : 40 mg/m² J1

Vépéside : 75 mg/m²/j J1-3

Cyclophosphamide : 300 mg/m²/j J1-3

Prélèvement des cellules souches entre C2 et C4 de PAVEP

ICE : Etoposide 300 mg/m²/j 5 jours (en répartissant la perf:150 mg/m² toutes les 12 heures pendant 5 jours), ifosfamide 2,4 g/m²/j 5 jours, Carboplatine AUC 4/jour 5 jours

Soit au total, etoposide 1500 mg/m², carboplatin AUC 20, ifosfamide 12 g/m²

Topotécan -Taxol hebdo -Avastin

Topotécan : 2,5 mg/m²/semaine J1-8-15 ; 30 mins

Taxol : 80 mg/m²/semaine J1-8-15 ; 1 heure J1=J28

Avastin en option après

CSP : Cellules Souches Périphériques

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