

Histopathologie, Immunologie, Biologie moléculaire



- Diagnostic morphologique +++
- Architecture : tubulo-kystique (sécrétion éosinophile), papillaire (axe petit, rond et hyalin ou oedémateux), solide (aspect végétal)
- Cellules : cubique ou polygonale
 - cytoplasme clarifié à éosinophile
 - noyau irrégulier, en clou de tapissier, nucléolé
 - mitoses plutôt rares
- IHC : CK7+/CK20-/PAX8+/RO-/P53 sauvage (dans 90% des cas)WT1-
/NapsinA+/P504S+
- BRCA somatique + HRD (pour stade III-IV)
- Recherche expression des 4 protéines MMR/MSI

*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 discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org*



Suspicion de carcinome à cellules claires de l'ovaire

Bilan

- Examens biologiques : CA125
- Scanner TAP
- **Consultation oncogénétique : BRCA, syndrome de Lynch**
- **IHC requise: WT-1, p53, MMR, HNF-1béta, RH**
- **Statut tumoral recherche de BRCA1, BRCA2, MSI**

Exploration chirurgicale de diagnostic

- Cytologie du liquide péritonéal
- Congélation tumorale
- Relecture des lames histologiques

*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 discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org*



Chirurgie initiale*

Stade IA et IC1

Femme non ménopausée:
Avis de consultation de
fertilité conseillé

Option à discuter en
RCP TMRG:
Traitement
conservateur (si désir
de fertilité)

Femme ménopausée
ou sans désir de
préservation de fertilité

- Cytologie péritonéale
- Hystérectomie totale + Annexectomie bilatérale, Omentectomie
- Biopsies péritonéales multiples
- **Curages ganglionnaires pelviens et lombo-aortiques systématiques pour les stades IA à IIB**
- **Pas de chirurgie ganglionnaire systématique dans les stades III et IV hors adénectomies sélectives en cas d'adénomégalies**
- Cytoréduction péritonéale en cas de stade avancé

Stades IB, IC2 à IV résécables

Privilégier
la chirurgie initiale à visée
d'exérèse complète (CC-0)

Stades III et IV sans possibilité de chirurgie initiale en centre expert TMRG

Chimiothérapie
néoadjuvante
(efficacité à réévaluer
très précocément)

* Si bilatéral : rechercher un cancer rénal métastatique (TDM)

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 discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org



Traitement adjuvant

Stades IA-IB et IC1

Si stadification complète :
surveillance

en option Chimiothérapie par
carboplatine-paclitaxel
3 à 6 cycles pour stade IC1

Stades IC2-IC3-IIB

Chimiothérapie par
carboplatine-paclitaxel
6 cycles

Stades III-IV

Chimiothérapie par carboplatine-
paclitaxel 6 cycles en cas de réponse à
la CT (CR/PR)
(+ Bevacizumab 22 cycles dans le
cadre de l'AMM)
Ou maintenance par
bévacizumab+olaparib si test HRD
positif,
Si CI au Bevacizumab et/ou test HRD
négatif : rucaparib ou niraparib en
monothérapie

*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 discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org*



Progression / Rechute

Précoce
(intervalle libre sans platine
< 6 mois)

- Favoriser Inclusion dans un essai thérapeutique
- Hors essai thérapeutique : mono-chimiothérapie +/- Bevacizumab selon données de l'AMM

Tardive
(intervalle libre sans platine
> 6 mois)

- Prise en charge selon les recommandations de St Paul de Vence 2025 des carcinomes fréquents ou de haut grade :
<https://arcagy.org/gineco/2769>

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 discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org



Surveillance fin de traitement

Surveillance	Année 1-2	De 3 ans à 5 ans	De 5 ans à 10 ans
Examen clinique, biologie (CA 125 *)	/ 4 mois	/6 mois	/an
Si marqueur initialement normal (option) : imagerie (échographie, TDM ou IRM)	/ 4-6 mois	/6 mois	/an

* : si élevé initialement

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 discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org



Contraception après adénocarcinome à cellules claires

Pas de contre-indication aux
contraceptions non hormonales ou
hormonales, quelles qu'elles soient.

Ménopause après adénocarcinome à cellules claires

Pas de contre-indication à un THM ou
THS

THM : traitement hormonal à la ménopause
THS : traitement hormonal substitutif

*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 discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org*