



Histopathologie, Immunologie, Biologie moléculaire

- Cytologie : cylindrique, stratifié avec du mucus intestinal à gobelet, atypies modérées à sévères
- Type d'invasion:
 - Invasion expansive (architecture complexe avec glandes dos à dos et enchevêtrement de papilles)
 - Invasion infiltrative (destruction stromale, stroma réaction desmoplastique, cellules plus éosinophiles, volumineuses et plus atypiques). Si < 5 mm: microcarcinome
- IHC : CK7+/CK20+ focal/PAX8+(dans 50% des cas)/RO-/WT1-/P53 aberrant (souvent)/CDX2+/SATB2-
- Ne pas rechercher : BRCA et HRD
- Statut HER2 à la demande de la RCP

*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*



Prise en charge diagnostique

Préciser dans le CR opératoire (FIGO 2018)

- **Rupture tumorale +++** : absente, pré-opératoire (IC2), per-opératoire (IC1) ou post-opératoire (manipulation post-extraction)
- Cytologie péritonéale (IC3 si +)



Relecture des lames histologiques +++

- Échantillonnage large de la tumeur (1 prélèvement /cm)
- Statut HER2 et mutation KRAS, si stade avancé
- Préciser dans le compte-rendu :
 - **le type expansif ou infiltratif +++**
 - la présence d'un contexte mucineux (cystadénome, borderline, carcinome intra-épithélial) ou tératome

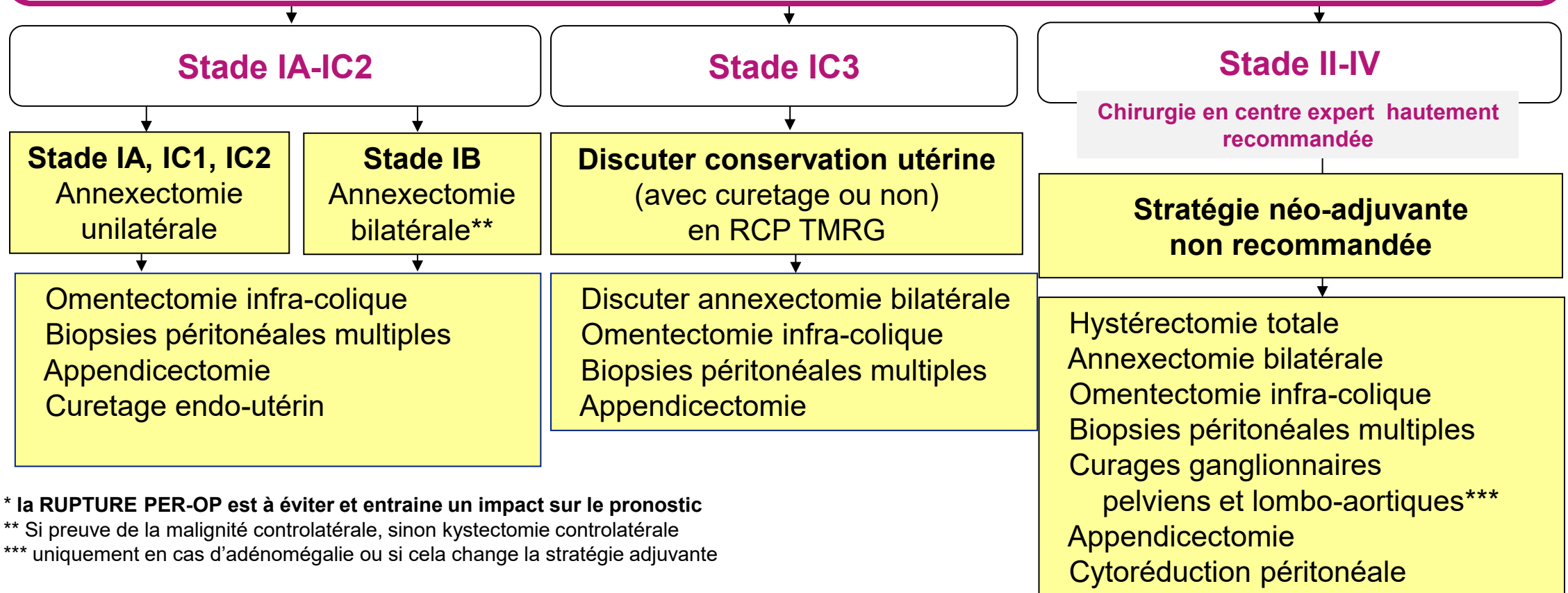
*Toute tumeur maligne rare de l'ovaire fait l'objet d'une déclaration systématique dans le Réseau national des tumeurs malignes rares de l'ovaire de l'INCa.
Il est recommandé que la prise en charge soit discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org*



Chirurgie initiale*

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

Avis de consultation de fertilité conseillé



* la **RUPTURE PER-OP** est à éviter et entraine un impact sur le pronostic

** Si preuve de la malignité controlatérale, sinon kystectomie controlatérale

*** uniquement en cas d'adénomégalie ou si cela change la stratégie adjuvante

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*

Chez une femme ne souhaitant plus préserver sa fertilité ultérieure
ni sa fonction endocrine

Stade I

Hystérectomie totale
Annexectomie bilatérale
Omentectomie infra-colique
Biopsies péritonéales multiples
Appendicectomie

Pas de curage ganglionnaire
de restadification dans les
stades I macroscopiques

Stade II-IV

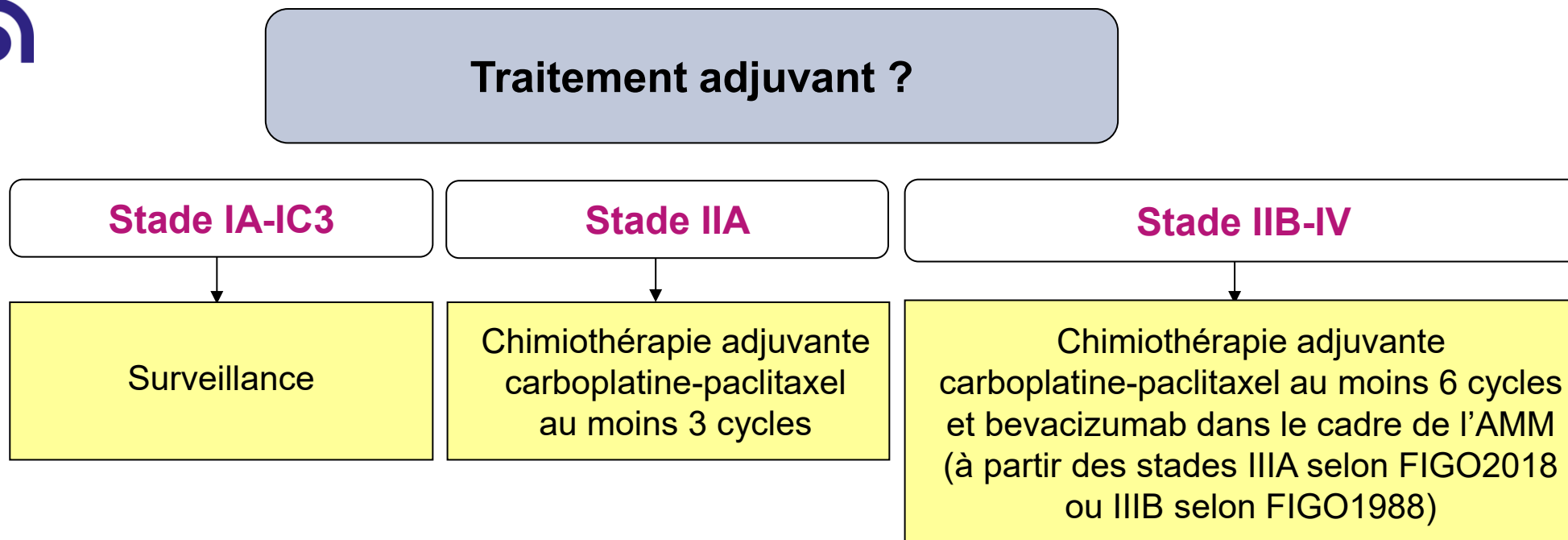
Consultation en centre expert hautement recommandée

Stratégie néo-adjuvante
non recommandée

Hystérectomie totale
Annexectomie bilatérale
Omentectomie infra-colique
Biopsies péritonéales multiples
Curages ganglionnaires pelviens et lombo-aortiques**
Appendicectomie
Cytoréduction péritonéale

* la RUPTURE PER-OP est à éviter et entraîne un impact sur le pronostic

** uniquement en cas d'adénomégalie ou si cela change la stratégie adjuvante



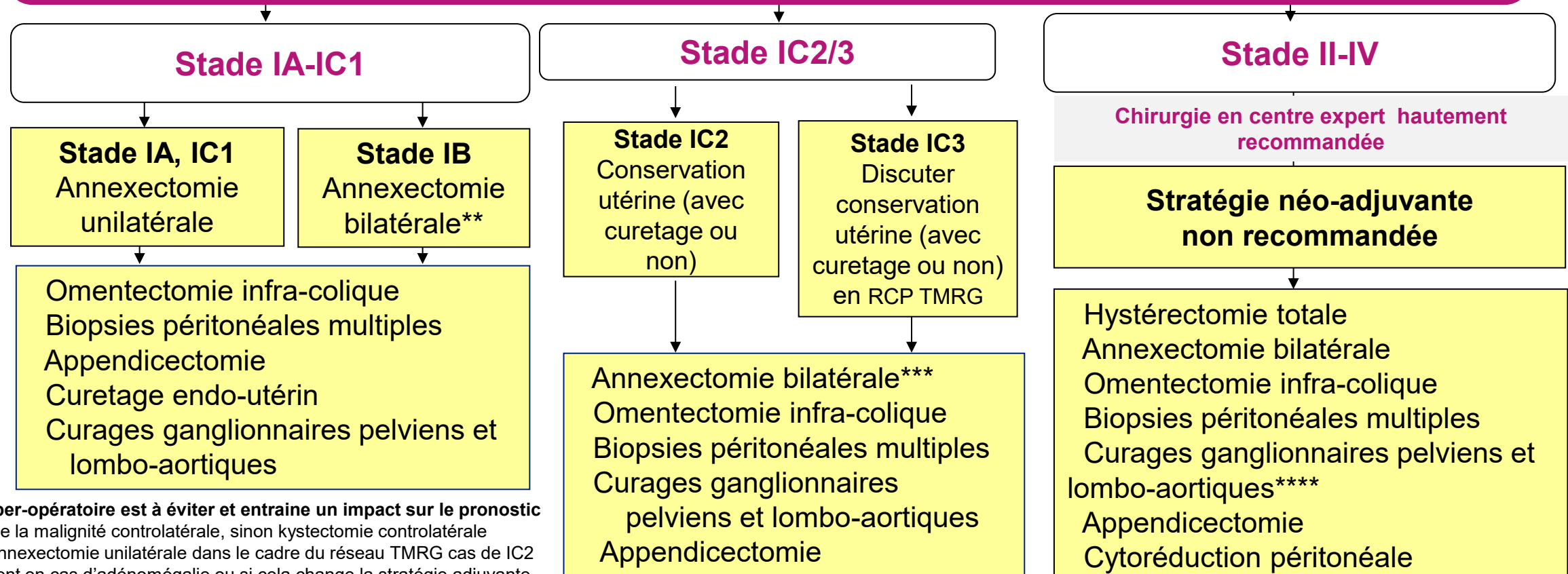
*Toute tumeur maligne rare de l'ovaire fait l'objet d'une déclaration systématique dans le Réseau national des tumeurs malignes rares de l'ovaire de l'INCa.
Il est recommandé que la prise en charge soit discutée dans le cadre d'une RCP TMRG dont la liste est accessible sur le site internet dédié www.ovaire-rare.org*



Chirurgie initiale*

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

Avis de consultation de fertilité conseillé



* la rupture per-opératoire est à éviter et entraîne un impact sur le pronostic

** si preuve de la malignité controlatérale, sinon kystectomie controlatérale

*** discuter annexectomie unilatérale dans le cadre du réseau TMRG cas de IC2

**** uniquement en cas d'adénomégalie ou si cela change la stratégie adjuvante

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*

Chez une femme ne souhaitant plus préserver sa fertilité ultérieure
ni sa fonction endocrine

Stade I

Hystérectomie totale
Annexectomie bilatérale
Omentectomie infra-colique
Biopsies péritonéales multiples
Curages ganglionnaires
pelviens et lombo-aortiques
Appendicectomie

Stade II-IV

Chirurgie en centre expert hautement recommandée

Stratégie néo-adjuvante non recommandée

Hystérectomie totale
Annexectomie bilatérale
Omentectomie infra-colique
Biopsies péritonéales multiples
Curages ganglionnaires pelviens et lombo-aortiques**
Appendicectomie
Cytoréduction péritonéale

* la RUPTURE PER-OP est à éviter et entraine un impact sur le pronostic

** uniquement en cas d'adénomégalie ou si cela change la stratégie adjuvante



Traitement adjuvant ?

Stade IA-IC2

Surveillance

pour IC1/2 :
Chimiothérapie
carboplatine-paclitaxel
en option

Stade IC3-IIA

Chimiothérapie adjuvante
carboplatine-paclitaxel
au moins 3 cycles

Stade IIB-IV

Chimiothérapie adjuvante
carboplatine-paclitaxel 6 cycles
et bevacizumab dans le cadre de l'AMM
(à partir des stades IIIA selon
FIGO2018 ou IIB selon FIGO1988)

*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 (CA125, ACE, CA19-9)*	/ 4 mois	/ 6 mois	/ an
Imagerie abdomino-pelvienne (avec voie endovaginale)**	/ 4-6 mois	/ 6 mois	/ an

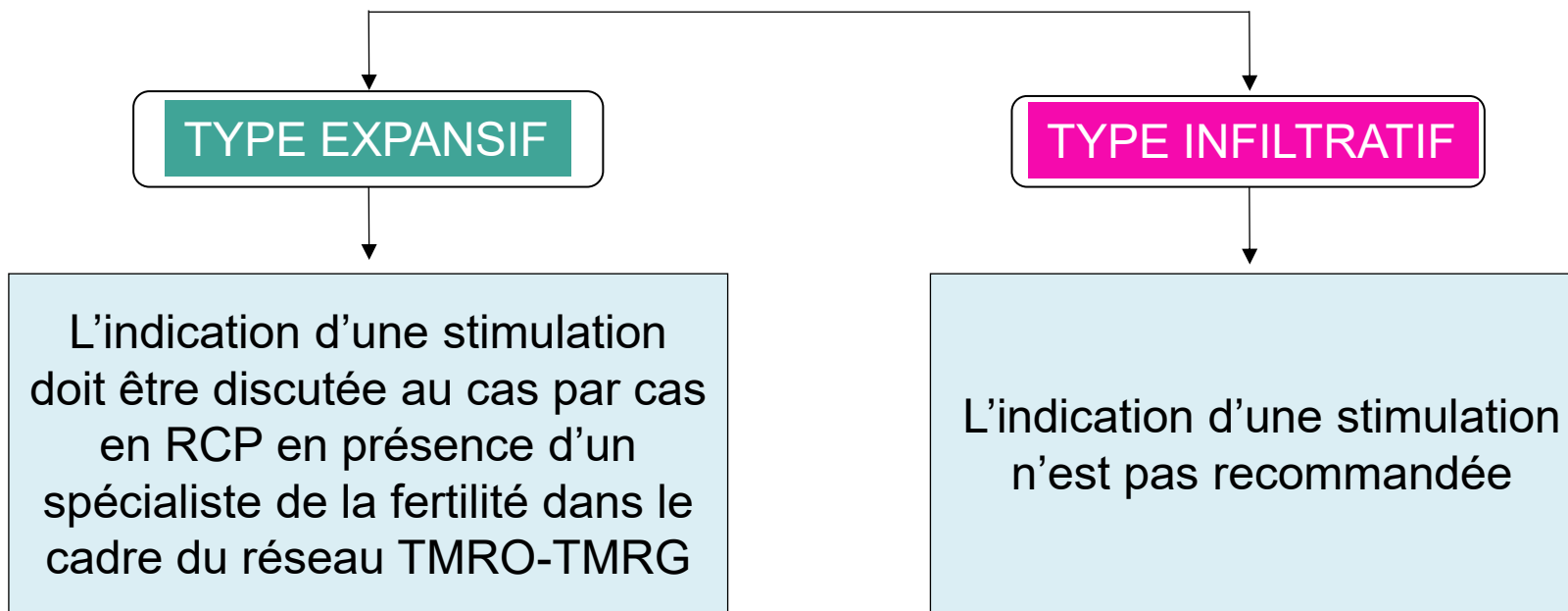
* Si élevé initialement.

** L'imagerie est systématique en cas de traitement conservateur (tous les 3 mois les 2 premières années), même si les marqueurs étaient initialement normaux.

*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*



Prise en charge d'une infertilité après adénocarcinome mucineux



*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 mucineux

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

Ménopause après adénocarcinome mucineux

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*