



URGENCE THERAPEUTIQUE

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

- Mauvais pronostic. Survie à long terme avant 2016 : 33% pour les stades I, et 10–20% pour toute la population
- Tumeurs très agressives dans une population très jeune (âge médian 24 ans)
- Facteurs pronostiques : le stade et le traitement par intensification de la chimiothérapie [Witkowski L, Gynecol Onco 2016]; survie à 5 ans avec traitement intensif : 39% population globale, 50% pour les stades I [Blanc-Durand F, Gynecol Oncol 2020]
- **Mutation germinale ou somatique du gène SMARCA4; immunohistochimie (perte d'expression BRG1) aide au diagnostic+++**
- Inclusion dans essai clinique immunothérapie + chimio intensive 1^{ère} ligne tous stades (PembroSCCOHT)
- Inclusion dans essai clinique immunothérapie, inhibiteur d'HDAC ou d' EZH2 en 2^{ème} ligne, si SMARCA4 muté

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



Histopathologie, Immunologie, Biologie moléculaire

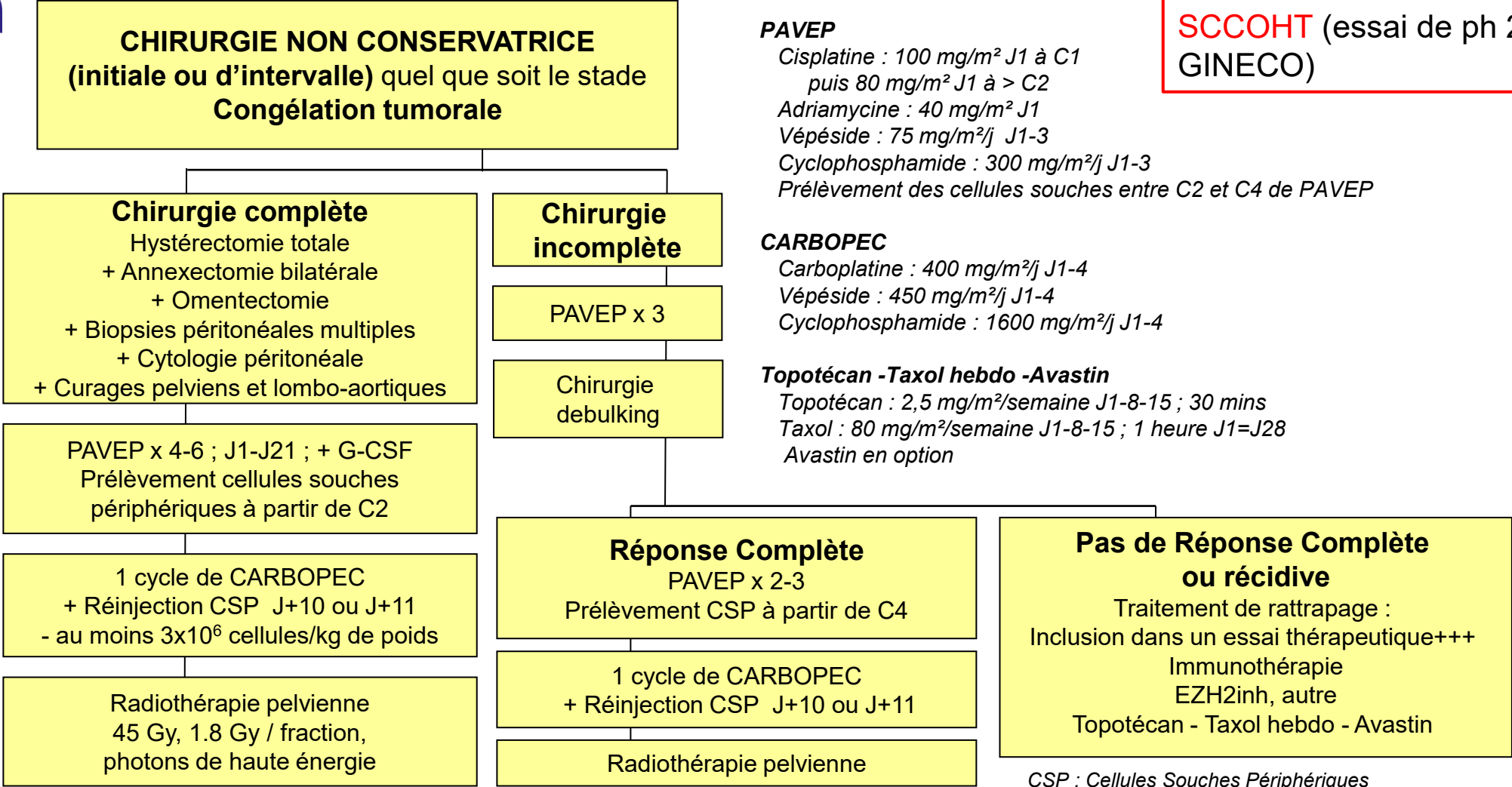
- Architecture solide, rubanée et pseudo-macrofollicules, cellules petites + cellules grandes et rhabdoïdes, noyaux hyperchromatiques, mitoses +++
- IHC : kératine et EMA focal + / SALL4+/ WT1 peut être +/- marqueurs neuroendocrine peuvent être + dans < 10% cellules / **BRG1 perte d'expression** (ou rarement une nette diminution d'expression en comparaison avec le tissu normal). En cas d'interprétation ambiguë de l'IHC BRG1, rechercher la mutation somatique BRG1.

*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

Inclusion dans **Pembro-SCCOHT** (essai de ph 2 GINECO)



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



Ménopause après carcinome à petites cellules

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*











Publication 2023

Cancers **2023**, 15, 3794



Systematic Review

Small Cell Carcinoma of the Ovary, Hypercalcemic Type (SCCOHT): Patient Characteristics, Treatment, and Outcome—A Systematic Review

Francis S. P. L. Wens¹, Caroline C. C. Hulsker¹, Marta Fiocco^{1,2,3}, József Zsiros¹, Stephanie E. Smetsers¹, Ronald R. de Krijger^{1,4}, Alida E. W. van der Steeg¹, Ronald P. Zweemer⁵, Inge O. Baas⁶, Eva Maria Roes⁷, Leendert H. J. Looijenga¹, Cornelis G. Gerestein⁵ and Annelies M. C. Mavinkurve-Groothuis^{1,*}

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



Small-Cell Carcinoma of the Ovary, Hypercalcemic Type–Genetics, New Treatment Targets, and Current Management Guidelines

Marc Tischkowitz^{1,2}, Sidong Huang^{3,4}, Susana Banerjee⁵, Jennifer Hague², William P.D. Hendricks⁶, David G. Huntsman⁷, Jessica D. Lang⁶, Krystal A. Orlando^{8,9}, Amit M. Oza¹⁰, Patricia Pautier¹¹, Isabelle Ray-Coquard¹², Jeffrey M. Trent⁶, Michael Witcher¹³, Leora Witkowski¹⁴, W. Glenn McCluggage¹⁵, Douglas A. Levine¹⁶, William D. Foulkes^{13,14,17,18}, and Bernard E. Weissman^{8,9}

**nature
COMMUNICATIONS**

ARTICLE

DOI: 10.1038/s41587-020-05928-0

OPEN

CDK4/6 inhibitors target SMARCA4-determined cyclin D1 deficiency in hypercalcemic small cell carcinoma of the ovary

Yibo Xue  et al. 

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



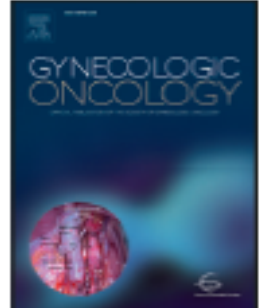
Gynecologic Oncology 159 (2020) 129–135



Contents lists available at ScienceDirect

Gynecologic Oncology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/ygyno



Dose-intensive regimen treatment for small-cell carcinoma of the ovary of hypercalcemic type (SCCOHT)



Félix Blanc-Durand ^a, Claudia Lefevre-Plesse ^b, Isabelle Ray-Coquard ^c, Dan Chaltiel ^{d,1}, Anne Floquet ^e,
Émeline Meriaux ^f, Dominique Berton ^g, Diana Bello-Roufai ^h, Cécile Guillemet ⁱ, Pierre-François Dupre ^j,
Émilie Faller ^k, Jérôme Alexandre ^l, Anne-Claire Hardy-Bressard ^m, Olivier Collard ⁿ, Michel Fabbro ^o,
Magali Provansal ^p, Elsa Kalbacher ^q, Catherine Genestie ^r, Patricia Pautier ^{a,*}

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