



INSTITUT
NATIONAL
DU CANCER

Classification WHO – Tumeurs de l’Ovaire

Tumeurs séreuses

Autres carcinomes

Miscellaneous

Tumeurs mucineuses

Tumeurs mésenchymateuses

Tumeurs mésothéliales

Tumeurs endométrioïdes

Tumeurs Mixtes

Lésions tumeur-like

Tumeurs à cellules claires

Tumeurs séro-mucineuses

Tumeur de Brenner

Tumeurs des cordons sexuels

Métastases

Tumeurs germinales

Tumeurs Dysgerminomateuses

Tumeurs non Dysgerminomateuses :

- T du Yolk Salk
- Tératome mature et immature
- Carcinome embryonnaire
- Chorio carcinome non gestationnel
- T germinales mixtes

Tératome monodermique avec contingent tumoral somatique

-Struma ovarii

-T carcinoïde

- T de type neuro ectodermique
- Tératome Kystique monodermique

-Tumeur somatique sur tératome

Tumeurs germinales-cordons sexuels-stromales

- Gonadoblastomes
- Tumeurs mixtes inclassables

Adaptation: WHO Classification of Tumours Editorial Board. Female genital tumours. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2020. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 4). <https://publications.iarc.fr/592>.

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



- Morphologie variable en fonction du type histologique
- IHC des TG : AE1/AE3+ou-/ CK7-/EMA -/RO-/SALL4+
- **Tumeur vitelline** : AFP+/Glypican3+/OCT3,4-/CD117 +possible/ SOX2-
- **Dysgerminome**: CD117+/D2-40/OCT3,4+/CD30-/PLAP+/SOX2-
- **Carcinome embryonnaire (rarement pur)**: OCT3,4+/ CD30+/CD117-/SOX2 +/PLAP+/Glypican+ 8%
- **Choriocarcinome (rarement pur)** : hCG +

*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*



Arbre décisionnel Tumeurs dysgerminomateuses

*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 tumeur germinale

Bilan

- Examens biologiques : **AFP, HCG, LDH, CA 125**
- Scanner TAP +/- cérébral (si maladie métastatique) et +/- IRM pelvienne
- PET scan en option

Exploration chirurgicale de diagnostic

- **Cytologie du liquide péritonéal**
- **Exploration complète de la cavité péritonéale++**
- Relecture des lames histologiques
- 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 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

Morphologie variable en fonction du type histologique

IHC des TG : CK7-/EMA -/RO-/SALL4+

Tumeur vitelline : AFP+/Glypican3+/OCT3,4-/CD117 +possible/ SOX2-/NANOG-

Dysgerminome: CD117+/OCT3,4+/CD30-/PLAP+/SOX2-/ NANOG+

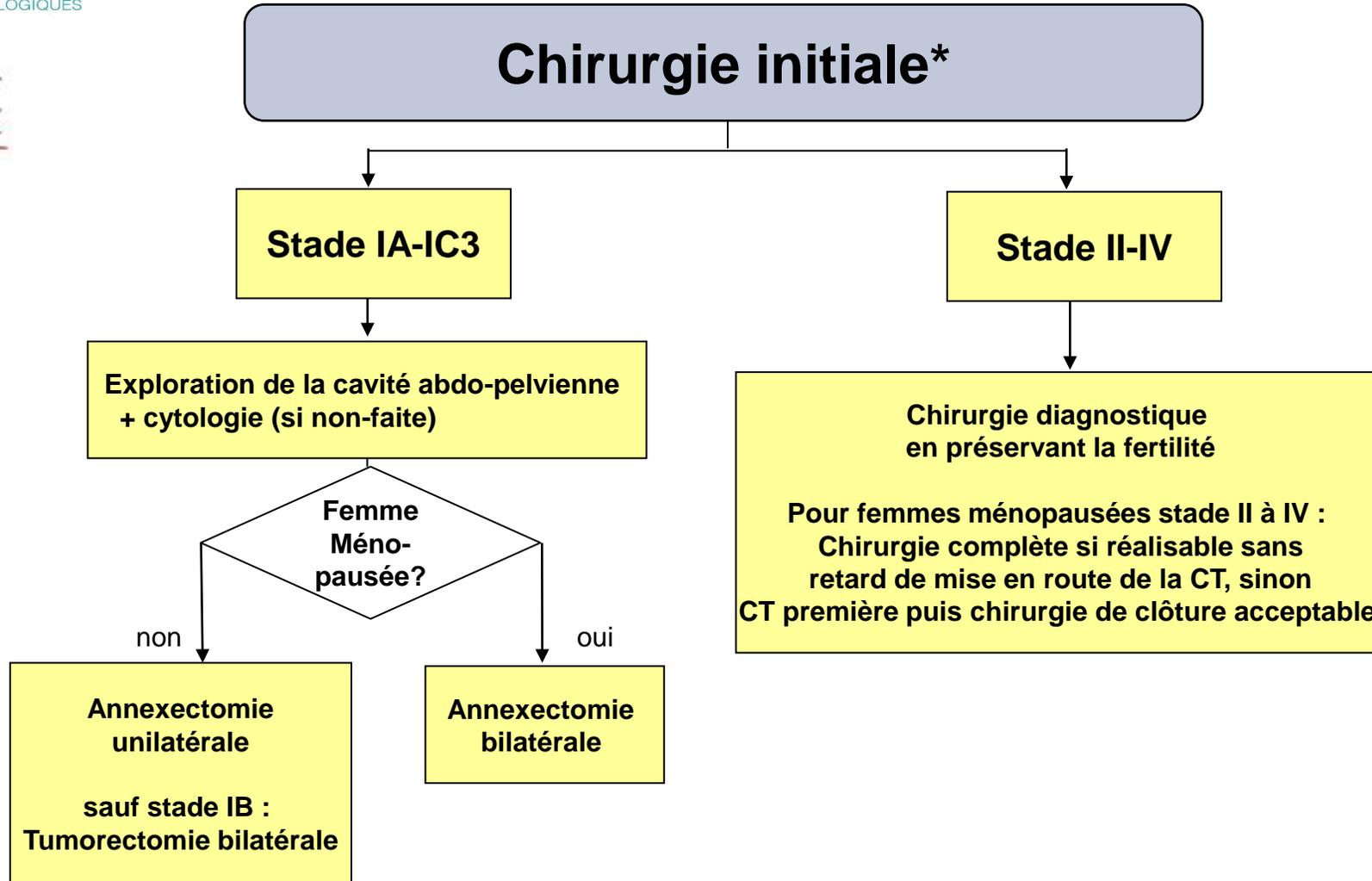
Carcinome embryonnaire (rarement pur): OCT3,4+/ CD30+/CD117-/SOX2+/NANOG
+/PLAP+/Glypican+ 8%

Choriocarcinome (rarement pur) : hCG +

*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*



Tumeurs dysgerminomateuses



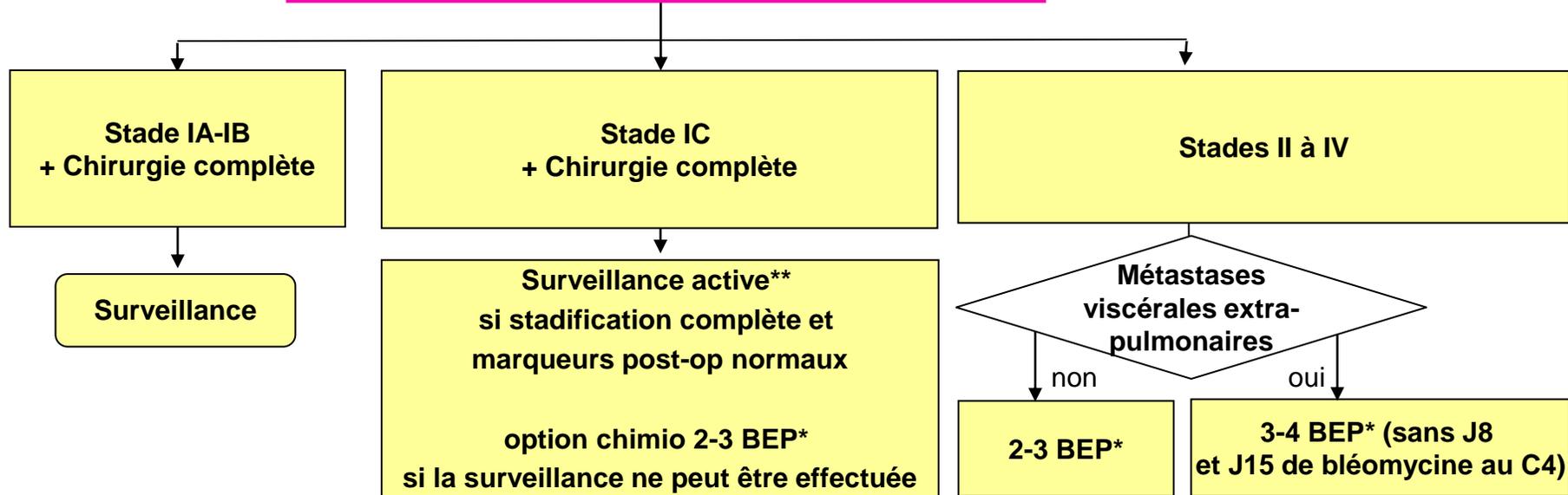
* Pour les dysgerminomes, penser à éliminer un syndrome XY pour lequel en cas d'aménorrhée primaire une annexectomie bilatérale est recommandée

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 complémentaire

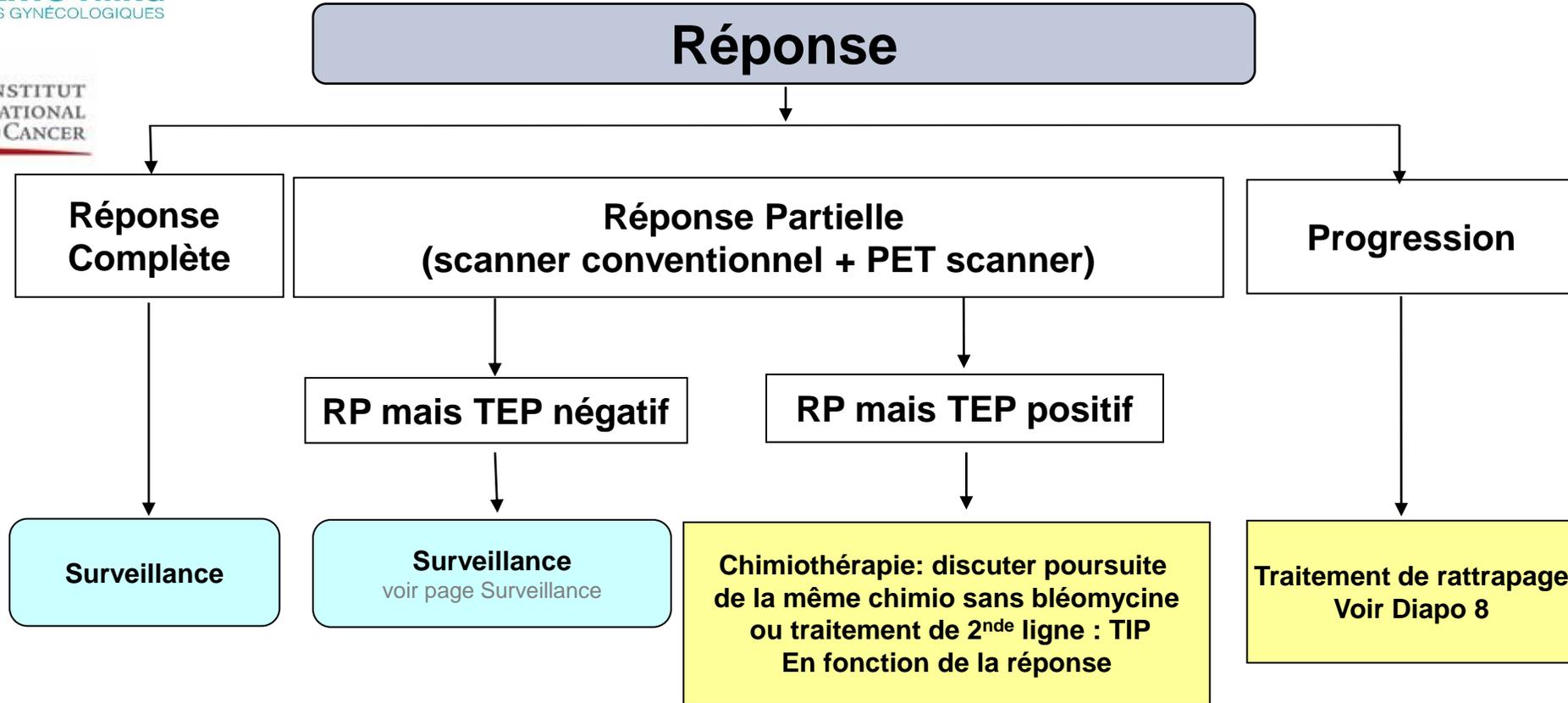
Dysgerminome pur



* **BEP** : cisPlatine 20 mg/m²/j J1 à J5 + Etoposide 100 mg/m² /j J1 à J5 + Bléomycine 30 mg J1, J8, J15 quelque soit la numération à J8 et J15
Surveillance de l'EFR pour les BEP seulement. Si altération de l'EFR, arrêt de la bléomycine
Discuter la réalisation de bléomycine chez les femmes > 40 ans.
Privilégier cisplatine Etoposide (ou carboplatine-etoposide si cisplatine impossible) si > 60 ans

** voir la page sur la surveillance active

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



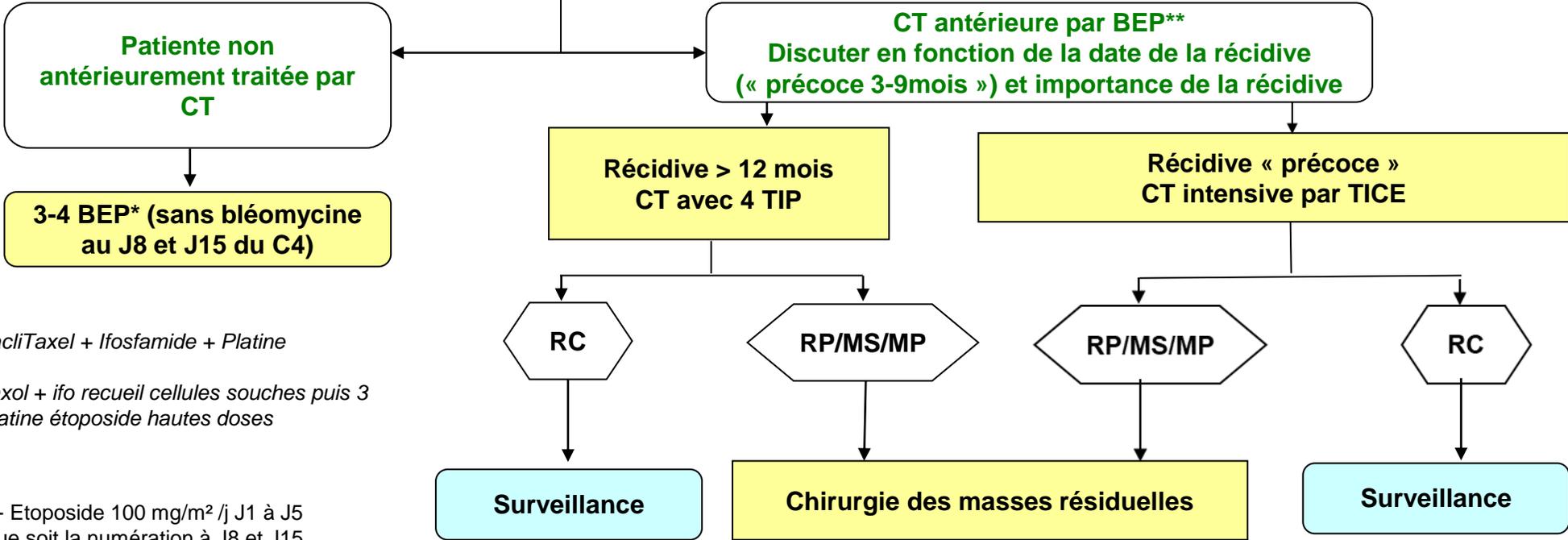
TIP : pacliTaxel + Ifosfamide + Platine

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



1^{ère} Progression / Rechute

Biopsie pour confirmer la récurrence si absence de marqueurs tumoraux
Prise en charge en centre spécialisé



CT : Chimiothérapie
RC : Réponse Complète
RP : Réponse Partielle
MS : Maladie Stable
MP : Progression

TIP : placliTaxel + Ifosfamide + Platine

TICE: taxol + ifo recueil cellules souches puis 3 Carboplatine étoposide hautes doses

* BEP : cisPlatine 20 mg/m²/j J1 à J5 + Etoposide 100 mg/m² /j J1 à J5 + Bléomycine 30 mg J1, J8, J15 quelque soit la numération à J8 et J15
Surveillance de l'EFR. Si altération de l'EFR, arrêt de la bléomycine.
Discuter la réalisation de bléomycine chez les femmes > 40 ans

** en attente des résultats de l'essai TIGER : TIP sans intensification vs TICE

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 Active

Surveillance	1 ^{re} année	2 ^{ème} année	3 ^{ème} année	4 ^{ème} année	5 ^è à 10 ^è année
Examen clinique	/ mois	/ 2 mois	/ 3 mois	/ 4 mois	/ 6 mois
Biologie (AFP, HCG, LDH, CA 125 selon sécrétion initiale)	/ 15 jours, les 6 premiers mois) puis / mois	/ 2 mois	/ 3 mois	/ 4 mois	/ 6 mois
Scanner TAP	le 1 ^{er} mois si non fait le 3 ^{ème} mois si bien stadé le 12 ^{ème} mois				
Echographie pelvienne	/ 2 mois	/ 4 mois	/ 6 mois		
Radio pulmonaire	/ 2 mois	/ 4 mois	/ 6 mois	/ 8 mois	/ an
PET-scan	le 1 ^{er} mois si non fait puis / 3-6 mois jusqu'à l'extinction des résidus				

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	1 ^{er} -2 ^{ème} année	3 ^{ème} -5 ^{ème} année	> 5 ^{ème} année
Examen clinique	/ 3- 6 mois	/ 6 mois	/ an
Biologie (AFP, HCG, LDH, CA 125 selon sécrétion initiale)	/ mois, les 3 premiers mois puis / 3 mois	/ 6 mois	/ an
EFR complètes et clairance créatinine, si anormales	Fin de chimiothérapie et 12 ^e mois		
Scanner TAP (si stade > I)	/ 3-6 mois	/ an	/ an
Echographie pelvienne en cas de traitement conservateur	/ 3-6 mois	/ 6 mois	/ an
PET-scan	le 1 ^{er} mois si non fait puis / 3-6 mois jusqu'à l'extinction des résidus		

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 tumeur germinale



Pas de contre-indication aux
différentes techniques d'AMP
faisant appel à des stimulations

*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 tumeur germinale

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

Ménopause après tumeur germinale

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*