



Tumeurs germinales

Classification WHO – Tumeurs de l’Ovaire

Tumeurs séreuses	Autres carcinomes	Miscellaneous
Tumeurs mucineuses	Tumeurs mésenchymateuses	Tumeurs mésothéliales
Tumeurs endométrioides	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



Histopathologie, Immunologie, Biologie moléculaire

- 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 carcinoïdes développées sur tératome mature

*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*



Rappel

- **Les tumeurs neuro-endocrines (TNE) de bas grade, appelées carcinoïdes, sont les TNE les plus fréquentes au niveau des ovaires (OMS 2020) (1) :**
 - Développées au sein d'un tératome mature kystisé (kyste dermoïde) ou d'un tératome monodermique avec association à du tissu thyroïdien
 - Pas de distinction G1-G2
 - Quatre types morphologiques (2):
 - Insulaire: Le plus fréquent (50% des cas) , IHC: CK7 pos CK20 neg (6), associé à un épithélium de type digestif ou respiratoire.
 - Strumal (40%), associé à du tissu thyroïdien TTF1 pos
 - Trabéculaire (CK7 pos, CK 20 neg)
 - Mucineux, = «goblet cell carcinoid », exceptionnel, en IHC : CK7 neg CK20 pos, CDX2 pos (6). Une appendicectomie est recommandée étant donné que ce type histologique peut être associé à un primitif appendiculaire (2)
 - Le principal diagnostic différentiel est la métastase d'un primitif digestif. L'atteinte est alors volontiers bilatérale et survient généralement dans le contexte d'une tumeur métastatique connue
- **Symptomatologie (2):**
 - Stades précoces: découverte fortuite
 - Stades avancés:
 - Douleur abdomino pelvienne
 - Masse abdomino pelvienne, épanchement intra abdominal
 - sécrétion hormonale : syndrome carcinoïde ou sécrétion de peptide YY responsable d'une constipation et d'un hirsutisme (2).
 - Diagnostic le plus souvent post opératoire
- **Pronostic (4):**
 - Stade (+++): principal facteur pronostic: survie à 5 ans de 95.4% dans les stades I mais de 53.1% dans les stades II-IV
 - Taille tumorale: moins bon pronostic d'une taille > 4 cm
- **Traitement: propositions basées sur des données rétrospectives et les recommandations pour les TNE digestives (7)**

*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*



Chirurgie (2-6)

Malignité suspectée en pré ou per opératoire
Eviter la rupture tumorale

**Tumeur
Limitée à l'ovaire**

oui

non

**Annexectomie unilatérale + omentectomie + biopsies
péritonéales**
(pas de biopsie systématique de l'ovaire contro latéral)

- Appendicectomie si carcinoïde de type mucineux

**Hystérectomie avec annexectomie
bilatérale, Omentectomie
Cytologie péritonéale
Biopsies péritonéales
Exérèse ganglionnaire:
si ganglions au bilan pré-
thérapeutique ou en per opératoire**

**RESECTION MACROSCOPIQUE
COMPLETE**

*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*



Bilan post opératoire

Anapath
Description macroscopique

Données du Cr d'anapath
Taille, capsule,
Sous-type histologique *

Bilan d'extension complémentaire *

Biologique: complément en fonction du bilan pré thérapeutique réalisé

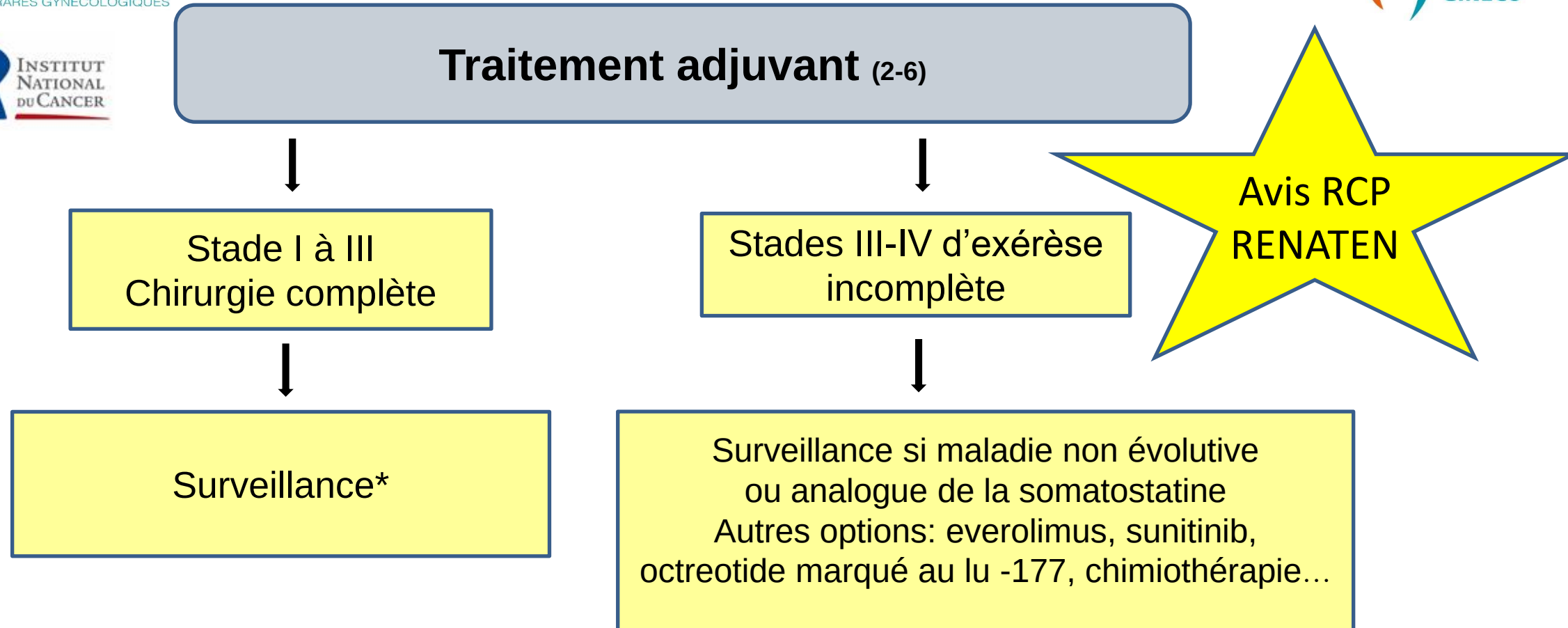
Radiologique si non effectué avant chirurgie: TDM TAP et IRM abdo pelvienne
+ TEP TDM au Ga-DOTA si risque élevé de rechute (stade $\geq$ II ou taille tumorale > 4 cm)
ou pour recherche de primitif (tumeur bilatérale) (7)

Endoscopies digestives à discuter si suspicion d'une origine digestive :

* Marqueurs tumoraux : Chromogranine A, utile uniquement pour le suivi d'une maladie métastatique

Classification TNM/FIGO

*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*



*Les données rétrospectives suggèrent l'absence de bénéfice d'un traitement adjuvant (2)



Surveillance



- Aucun schéma validé
- Propositions:
 - Clinique tous les 6 mois pendant 5 ans
 - Echographie en cas de traitement conservateur
- La majorité des cancers survenant sur un tératome ovarien n'est pas hormono dépendante
 - Possibilité d'utilisation de CO et de THS

*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*



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*



Traitement à la rechute



Pas de données avec niveau d'évidence suffisant:

- discussion au cas par cas en RCP dédiée RENATEN
- Screening moléculaire recommandé

*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*



Bibliographie

- 1- Board WCoTE, Female Genital Tumours, 5th ed.Vol. 4, International Agency for Research on Cancer, Lyon (France), 2020.
- 2- Ginger J. Gardner GJ, Reidy-Lagunes, Gehrig PA. Neuroendocrine tumors of the gynecologic tract: A Society of Gynecologic Oncology (SGO) clinical document. Gynecol Oncol 2011; 122: 190-198.
- 3- Winer I, Kim C, Gehrig PA. A Society of Gynecologic Oncology Evidence-based Review (and Recommendations): Neuroendocrine tumors of the gynecologic tract update. Gynecol Oncol 2021; 162: 210-219.
- 4- Nasioudis D, Frey MK, Chapman-Davis E, et al. Primary malignant ovarian carcinoid; management and outcomes. Gynecologic Oncology 2020; 157: 101–105.
- 5- Howitt BE, Kelly P, McCluggage WG. Pathology of Neuroendocrine Tumours of the Female Genital Tract. Curr Oncol Rep (2017) 19(9):59. doi: 10.1007/s11912-017-0617-2
- 6- Virarkar M , Vulasala SS , Morani AC, et al. Neuroendocrine Neoplasms of the Gynecologic Tract. Cancers 2022, 14, 1835. <https://doi.org/10.3390/cancers14071835>
- 7- Pavel M, Öberg K, Falconi M et al. Gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2020. <https://doi.org/10.1016/j.annonc.2020.03.304> Volume

*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*