Histopathologie, Immunologie, Biologie moléculaire

- Souvent associé à une T frontière séreuse plutôt micropapillaire
- Stroma réaction, amas solides, micropapilles entourées de halo clair, papilles inversées
- Cellules basophiles, petites, sans atypies nucléaires et rares mitoses
- IHC : CK7+/CK20-/RO+/PAX8+/WT1+/P53 WT/Ki67 faible
- Ne pas rechercher : BRCA somatique + HRD

« Suspicion de tumeur séreuse de bas grade de l'ovaire »

Evoquer le diagnostic si :

- Age jeune
- ATCD de tumeur frontière séreuse
- Calcifications tumorales de la carcinose ou des ganglions
- Notion d'évolutivité lente

« Bilan pré thérapeutique»

Examens biologiques : CA125 (+ marqueurs des tumeurs des cordons sexuels ou des cellules germinales selon l'âge et la présentation clinique)

TDM TAP

Consultation d'oncogénétique non systématique (seulement en cas d'ATCD familiaux)

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

« Obtenir un diagnostic histologique avant toute décision thérapeutique, notamment de chimiothérapie néoadjuvante »

- Par cœlioscopie ou par biopsie si une intervention n'est pas envisageable
- Congélation tumorale
- Réaliser un panel d'immunohistochimie: BerEP4, calrétinine, CK7, CK20, PAX8, RO, WT1, P53
https://www.ovaire-rare.org/Referentiels/PathologistesDiagno.aspx
- En cas de maladie non résécable ou de rechute, rechercher des mutations de *KRAS*, *BRAF*, *HRAS*, *NRAS*, *NF1*,
- Relecture systématique par un pathologiste référent TMRG
https://www.ovaire-rare.org/LesCentresExperts/PathologistesExperts.aspx

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

« Si suspicion ou diagnostic de cancer séreux de bas grade, adresser la patiente à une équipe identifiée (spécialisée ?) dans la prise en charge des cancers de l'ovaire »

Relecture par un pathologiste référent
Avis d'une RCP spécialisée et présentation en RCP du TMRG
Initiation d'une démarche d'onco-fertilité chez les femmes jeunes (selon extension de la maladie)

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 à IC1

Femme souhaitant préserver sa fertilité ultérieure ou sa fonction endocrine
Consultation de fertilité conseillé

non → Stade IC2 à IIIA

oui →

Stade IA ou IC1
Annexectomie unilatérale

Stade IB
Annexectomie bilatérale

Stadification péritonéale complète :
- Cytologie péritonéale
- Omentectomie
- Biopsies péritonéales multiples

Curage ganglionnaire pelvien et lombo-aortique

Stade IC2 à IIIA

Chirurgie :
- Cytologie péritonéale
- Hystérectomie totale*
- Annexectomie bilatérale*
- Omentectomie
- Biopsies péritonéales multiples

Curage ganglionnaire pelvien et lombo-aortique**

Stade IIIB à IV

Consultation en centre expert hautement recommandée

Privilégier la Chirurgie Initiale à visée d'exérèse complète

Chirurgie :
- Cytologie péritonéale
- Hystérectomie totale
- Annexectomie bilatérale
- Omentectomie
- **Cytoréduction péritonéale maximale par référent**

+/- Curage ganglionnaire*** pelvien et lombo-aortique en cas de cytoréduction complète péritonéale

* à discuter pour les IC2
**** option si IIIa1i / recommandé si IIIa1ii**
*** selon la présence d'adénomégalie

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 ?

Stade IA-IC1	Stade IC2-IC3	Stade IIA-IIB	Stade IIIA	Stade IIIB-IV
Surveillance	Chimiothérapie adjuvante à base de sels de platine 6 cycles ou surveillance	Chimiothérapie adjuvante à base de sels de platine 6 cycles	Chimiothérapie adjuvante à base de sels de platine 6 cycles +/- Suivie d'hormono-thérapie	Chimiothérapie à base de sels de platine 6 cycles et bevacizumab selon l'AMM Hormonothérapie si contre-indication de bevacizumab

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

Traitements possibles en cas de rechute

Consultation en centre expert hautement recommandée

Chirurgie à visée d'exérèse complète par chirurgien référent

Hormonothérapie à base de Tamoxifène ou anti-aromatase

Chimiothérapie selon les recommandations pour les carcinomes séreux de haut grade

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*	/ 4 mois	/ 6 mois	/ an
Scanner TAP**	/ 4-6 mois	/ 6 mois	/ an
Echographie pelvienne en cas de traitement conservateur	/ 3-6 mois	/ 6 mois	1 écho / 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 séreux de bas grade

Une stimulation ovarienne est **contre-indiquée** en cas d'antécédent d'adénocarcinome séreux de bas grade

↓

Techniques d'AMP ne faisant pas appel à des stimulations

Contraception après adénocarcinome séreux de bas grade

Une contraception hormonale est déconseillée.
Privilégier une contraception non hormonale

Ménopause après adénocarcinome séreux de bas grade

Stade IA/IB

L'indication de mise en place d'un THS ou d'un THM doit être discutée au cas par cas en RCP TMRG

Stades IC, II, III, IV

THM /THS contre-indiqués

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