



Suspicion de tumeur maligne des cordons sexuels de l'ovaire

Bilan

- Anamnèse
- Examen clinique
- Examens biologiques : CA125, Inhibine B, AMH si signe hyperoestrogénie et/ou T de la granulosa, $\Delta 4$ androstènedione, testostérone si hirsutisme ou virilisme et/ou T Sertoli Leydig
- Scanner TAP

Exploration chirurgicale de diagnostic

- Cytologie du liquide péritonéal première
- Congélation tumorale
- Relecture des lames histologiques
- **Recherche de la mutation de FOXL2/DICER1**

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



Histologie (classification OMS 2014)

A. Tumeurs des cordons sexuels

1. Tumeur de la granulosa de type adulte
2. Tumeur de la granulosa de type juvénile
3. Tumeur de Sertoli (bénigne)
4. Tumeur à tubules annelées

B. Tumeurs mixtes stromales et des cordons sexuels

1. Tumeurs de Sertoli-Leydig bien différencié (androgénique, sécrétoire dans 60% des cas)
2. Tumeurs de Sertoli-Leydig moyennement différencié avec éléments hétérologues
3. Tumeurs de Sertoli-Leydig peu différencié avec éléments hétérologues
4. Tumeurs de Sertoli-Leydig rétifformes avec éléments hétérologues
5. Tumeurs des cordons sexuels NOS (sans différenciation)

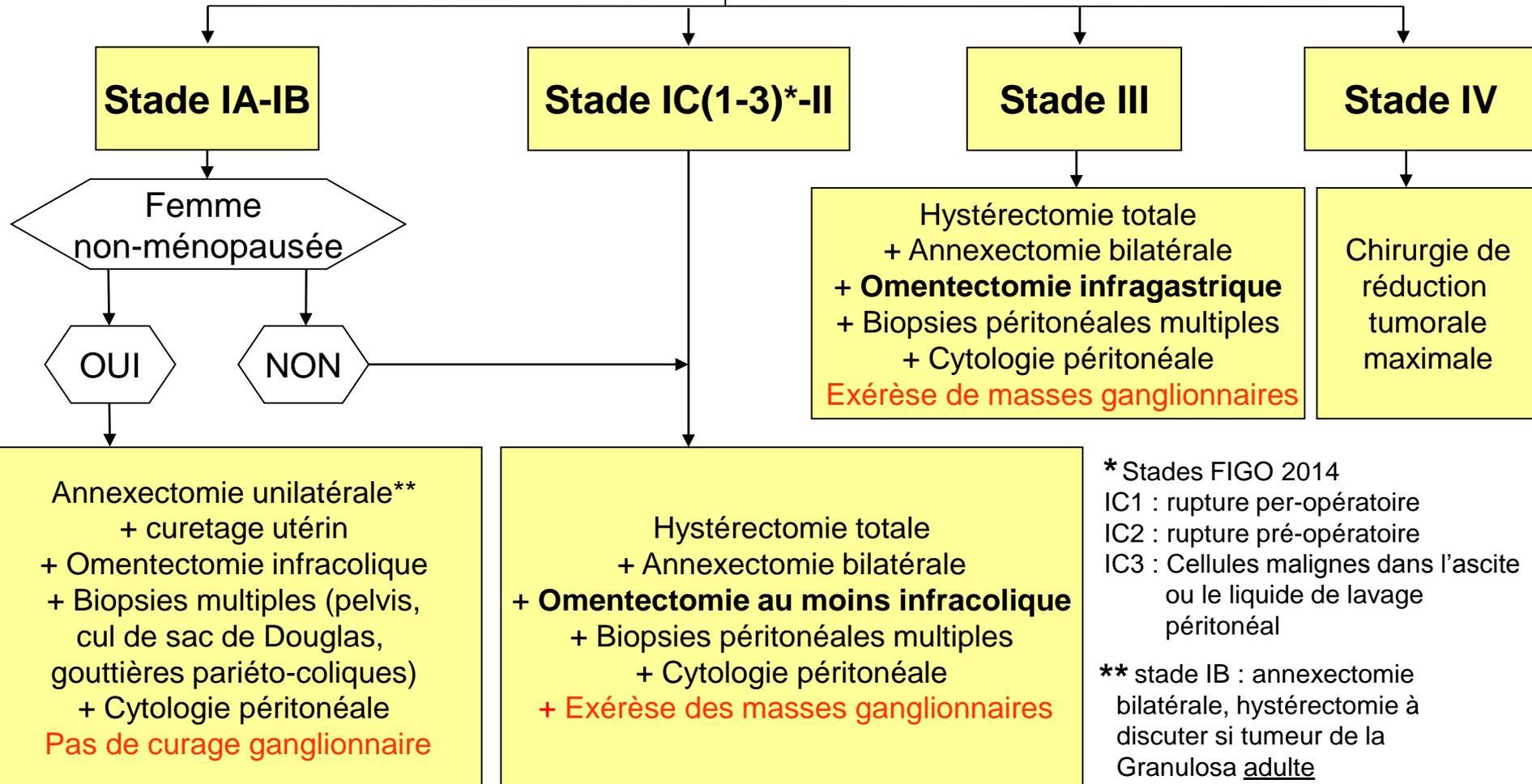
C. Tumeurs stromales

1. Fibrosarcome
2. Tumeurs à cellules stéroïdiennes

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

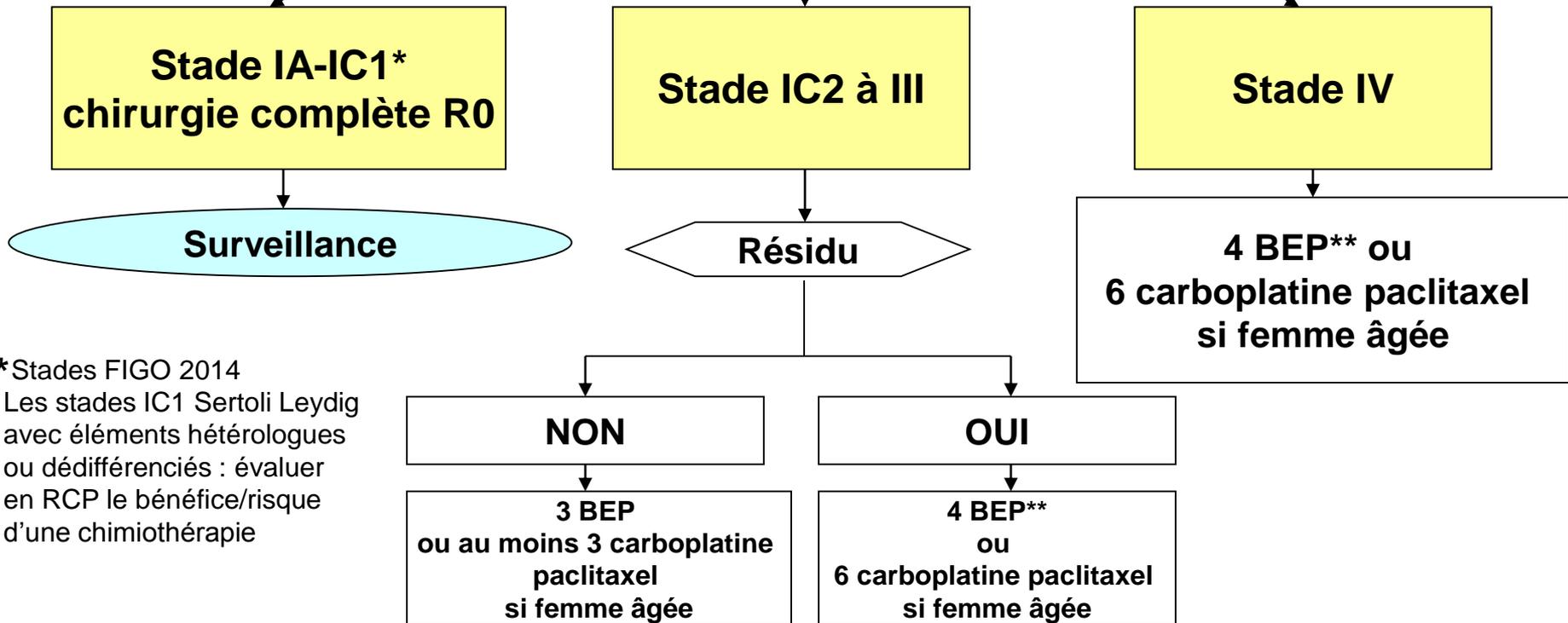


Chirurgie initiale Favoriser chirurgie sans rupture





Traitement complémentaire



*Stades FIGO 2014
Les stades IC1 Sertoli Leydig avec éléments hétérologues ou dédifférenciés : évaluer en RCP le bénéfice/risque d'une chimiothérapie

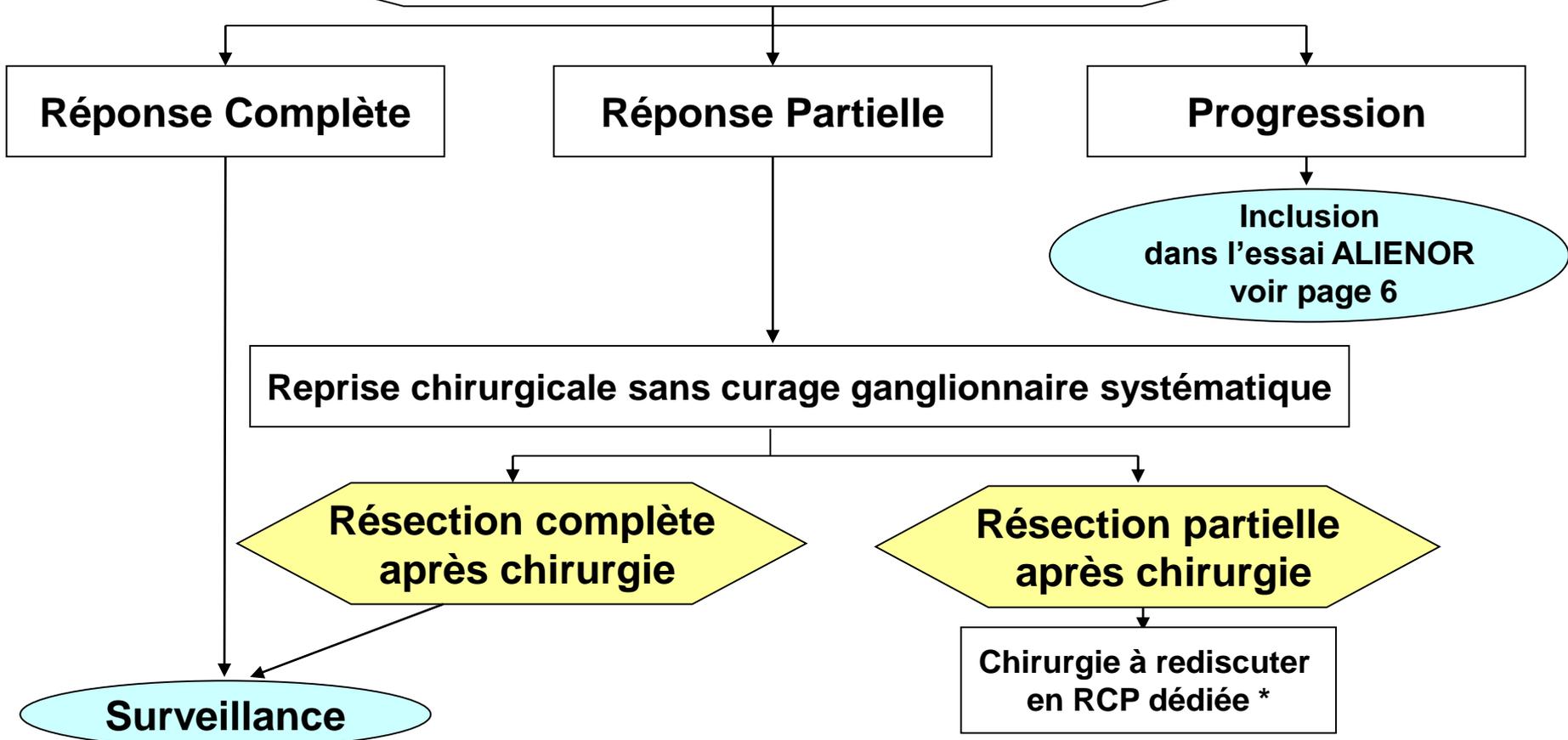
BEP = Cisplatine 20 mg/m² /j J1 à J5 + Etoposide 100 mg/m² /j J1 à J5 + Bléomycine 30 mg J1, J8, J15

**** EFR après 3 BEP. Si modification, pas de bléomycine pour le 4^{ème} BEP**

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



Réponse après Chimiothérapie



* et/ou Chimio de rattrapage
Hormonothérapie si tumeur de la Granulosa adulte

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



Surveillance fin de traitement

Surveillance	Année 1	de 2 à 5 ans	> 5 ans
Examen clinique, Biologie*	/ 4 mois	/ 6 mois	/an
EFR complète et Clairance créatinine si BEP	Fin de chimiothérapie et 12è mois		
Scanner (si stade > I) <u>ou si augmentation des marqueurs</u>	/ 6 mois	/ an	/ an
Echographie <u>pelvienne par voie vaginale</u> en cas de traitement conservateur	/ 3-6 mois	/ 6 mois	1 écho / an

*CA125, Inhibine B, AMH, progestérone, Δ 4 androstènedione, testostérone selon sécrétion initiale

Consultation génétique si DICER1 MUTÉE

Surveillance mammaire (clinique et radiologique conventionnelle) pour les tumeurs de la Granulosa

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



Progression / Rechute ?

Reprise chirurgicale
à discuter systématiquement à chaque rechute

Patiente non
antérieurement
traitée par CT

3 ou 4 BEP*
ou 6 Carboplatine-paclitaxel

Réponse fin de
traitement ?

Voir page 4

CT antérieure par
BEP

CT : Chimiothérapie
ILST : Intervalle Libre Sans Traitement
RC : Réponse Complète
RP : Réponse Partielle
MP : Progression

Inclusion dans l'essai ALIENOR
Ou

CT de 2nde ligne :

Si ILST \geq 1 an, 6 carboplatine taxol

Si ILST < 1 an, discuter cas par cas
(paclitaxel hebdomadaire, VAC**)

Si AGCT***, hormonothérapie possible

RC

Surveillance

RP/MP

Essai clinique

*EFR après 3 BEP. Si modification, pas de bléomycine pour le 4^{ème} BEP

**VAC Vincristine, Actinomycine, Cyclophosphamide

**AGCT : tumeur de la Granulosa type adulte