



Bilan devant suspicion ou diagnostic d'adénocarcinome mucineux de l'ovaire



- Anamnèse (appendicectomie, antécédents de chirurgie ovarienne pour cystadénome ou borderline mucineux, troubles digestifs)
- Examen clinique et biologiques (CA125, CA19-9, ACE)
- Scanner TAP
- Echo / Endoscopies digestives si tumeur étendue au-delà d'un seul ovaire



Prise en charge diagnostique

Préciser dans le CR opératoire (FIGO 2014)

- **Rupture tumorale +++** : absente, pré-opératoire (IC2), per-opératoire (IC1) ou post-opératoire (manipulation post-extraction)
- Cytologie péritonéale (IC3)



Relecture des lames histologiques +++

- Échantillonnage large de la tumeur (1 prélèvement /cm)
- Immuno-histochimie standard
+ HER2 et mutation KRAS, si stade avancé
- Préciser dans le compte-rendu
 - **le type expansif ou infiltratif +++**
 - la présence d'un contexte mucineux (cystadénome, borderline, carcinome intra-intra-épithélial) ou tératome



Chez une femme souhaitant préserver sa fertilité ultérieure ou sa fonction endocrinienne

Avis de consultation de fertilité conseillé

Type expansif stade I A, B, C1 & C2

Stade IA, IC1, IC2
Annexectomie
unilatérale

Stade IB
Annexectomie
bilatérale*

Stadification chirurgicale :

- Omentectomie
- Biopsies péritonéales multiples
- Appendicectomie
- Curetage endo-utérin

Pas de curage ganglionnaire de restadification dans les stades I macroscopiques

Type expansif stade IC3 Type infiltratif stade IA

Discuter conservation utérine
(avec curetage) **ou non** en RCP

Chirurgie:

- Annexectomie bilatérale
- Omentectomie
- Biopsies péritonéales multiples
- Curages ganglionnaires pelviens et lombo aortiques
- Appendicectomie

Type expansif > IC3 Type infiltratif > IA

Stratégie néo-adjuvante
non recommandée

Chirurgie:

- Hystérectomie totale
- Annexectomie bilatérale
- Omentectomie
- Biopsies péritonéales multiples
- Curages ganglionnaires pelviens et lombo aortiques
- Appendicectomie
- Cytoréduction péritonéale

* Si preuve de la malignité controlatérale, sinon kystectomie controlatérale

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



Observatoire des Tumeurs Malignes Rares Gynécologiques

Adénocarcinome mucineux invasif ou infiltrant de l'ovaire

Chez une femme ne souhaitant plus préserver sa fertilité ultérieure ni sa fonction endocrinienne

**Type expansif stade I
A, B, C1 & C2**

Hystérectomie totale
Annexectomie bilatérale*
Omentectomie
Biopsies péritonéales multiples
Appendicectomie

Pas de curage ganglionnaire de restadification dans les stades I macroscopiques

**Type expansif > stade IC2
Type infiltratif tous stades**

Stratégie néo-adjuvante
non recommandée

Hystérectomie totale
Annexectomie bilatérale
Omentectomie
Biopsies péritonéales multiples
Curages ganglionnaires pelviens et lombo aortiques, à l'exception des stades I macroscopiques
Appendicectomie
Cytoréduction péritonéale

* Si preuve de la malignité controlatérale, sinon kystectomie controlatérale

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



Observatoire des Tumeurs Malignes Rares Gynécologiques

Adénocarcinome mucineux invasif ou infiltrant de l'ovaire

Traitement adjuvant ?

IA-IIA

IIB-IV

**Stade IA-IB-IC1
de type expansif**

Surveillance

**Stade IA-IB-IC1 infiltratif
ou Stade IC2, IC3, IIA**

Chimiothérapie adjuvante à
base de sels de platine
au moins 3 cycles

Inclusion dans un essai
thérapeutique

OU

Chimiothérapie à base de sels
de platine au moins 6 cycles
et Avastin dans le cadre de
l'AMM

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 1-2	De 3 ans à 5 ans	De 5 ans à 10 ans
Examen clinique, biologie (CA125, ACE, CA19-9)*	/ 4 mois	/ 6 mois	/ an
Imagerie abdomino-pelvienne (avec voie endovaginale)**	/ 4-6 mois	/ 6 mois	/ 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.