

 HELSE BERGEN <small>Haukeland universitetssjukehus</small>	<h2>Borderline ovarialtumorer</h2>	
Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 25.07.2019/25.07.2021	
Organisasjon: Helse Bergen HF/Kvinneklinikken/Gynekologisk seksjon kreft	Versjon: 2.03	
Godkjenner: Albrechtsen, Susanne	Retningslinje	
Dok. ansvarlig: Bjørge, Line	Dok.id: D35733	

Innledning/bakgrunn

ICD-10

- C56.9 Borderlinetumor i ovariet

Definisjon

- Semimaligne tumorer som utgår fra overflateepitelet i ovariene

Histopatologi

Karakterisert av cellulær proliferasjon og kjerneatypi, men uten infiltrerende vekst

Anbefalt klassifikasjon WHO¹(IV)

- Serøs tumor
 - Borderline serøs tumor
 - Mucinøs tumor
 - Borderline mucinøst cystadenom
 - Endometrioid tumor*
 - Borderline endometrioid tumor
 - Klarcellet tumor*
 - Borderline klarcellet tumor
 - Brenner tumor*
 - Borderline Brennertumor
- * er ekstremt sjeldne

Forekomst

- Insidens i Norge: ca. 150 tilfeller per år²(III)
- Typisk i yngre alder og i stadium I (i forhold til ovarialcancer)

Etiologi

- Ukjent
- Ikke arvelig

Risikofaktorer

Økt risiko³(IIb)

- 0-paritet
- Røyking (mucinøse BOT)
- Overvekt.
- Behandling med rent østrogen (for serøse svulster)
- Infertilitet
- IVF-behandling

Redusert risiko³(IIb)

- Amming
- Høy paritet

Screening

- Effektiv screening for tidlig diagnose ikke etablert

Diagnostikk

- Som ved ovarialcancer (se eget kapittel)

Differensialdiagnoser

- Som ved ovarialcancer (se eget kapittel)

Behandling

Behandlingen er basert på svulstenes viktigste karakteristika⁴⁻⁷(IV, IV, III, IV)

- Serøs BOT (56% av alle BOT): - 25 – 60% bilateralitet
 - 40 % har peritoneale implantater: 31% ikke-invasive, 9% invasive
- Mikropapillær type serøs BOT (undergruppe av serøs BOT):
 - 65% bilateralitet
 - Omkring 50% i stadium I, men implantater er oftest invasive
- Mucinøs BOT (38% av alle BOT):- 6% bilateralitet - kan være vanskelig å skille fra metastase fra GI-tractus eller cervix
- Mucinøs BOT med mikroinvasjon (< 5 mm), intraepiteliaalt carcinom, forekommer; har ingen prognostisk betydning

Kirurgi

Anbefalt kirurgisk prosedyre

- Åpning gjennom midtlinjesnitt
- Ascites eller peritoneal skyllevæske til cytologisk undersøkelse
- Systematisk gjennomgang og beskrivelse av hele bukhulen
- Suspekter forandringer biopses, evt. "blinde" biopsier (EORTC retningslinjer for ovarialcancer). Dette gjøres for å finne/utelukke invasive implantater
- Grad av adheranser/innvekst/tumorruptur registreres
- Uterus med begge adnex og oment fjernes
- Appendektomi ved mucinøse svulster
- Størrelse, lokalisasjon og antall av gjenværende tumorforandringer etter operasjonen beskrives systematisk
- Ved borderline histologi etter operasjon for antatt benign tumor bør gyn.onkologisk avdeling kontaktes for vurdering av videre håndtering og ettergranskning av preparatet samt ploidibestemmelse
- Restaging bør gjøres ved ikke nøyaktig beskrivelse av bukhulen /peritoneum eller manglende omentektomi/appendektomi
- Fjerning av lymfeknuter påvirker ikke videre håndtering eller prognosen, og anbefales ikke

- Pseudomyxoma peritonei ansees ikke lenger relatert til ovarialtumores, men som spredning av GI tumor. Pasientene henvises til gastrokirurgisk eller onkologisk enhet

Fertilitetsbevarende kirurgi

Mange pasienter med BOT er unge kvinner med barneønske. Unilateral salpingo- ooforektomi eller cystektomi er aktuelt^{8,9}.(III)

- Kilebiopsi av normalt utseende kontralateralt ovarium frarådes
- Kontroll med ultralyd og CA125 etter vanlige retningslinjer
- Gjenværende ovarium bør fjernes når barneønske er oppnådd
- Øvrig full staging må utføres (peritoneal cytologi, omentectomi, peritoneale biopsier og evt. appendektomi).
- Pasientene diskuteres med regionalt senter. Å sikre den histologiske diagnosen er viktig. Ved serøs BOT er det viktig å avgjøre om det foreligger invasive implantater. Ved mucinøs BOT må primær patologi i GI tractus utelukkes.

Kjemoterapi

- Kjemoterapi er ikke vist å ha effekt på overlevelsen

Behandling av tilbakefall

- Residivfrekvens er etter fjerning av affisert adnex 0 - 20%, ved cystektomi 12 - 58% og ved radikal kirurgi 2 - 7%.
- Residiver som oftest i form av ny BOT.
- Hvis ønskelig kan fertilitetsbevarende kirurgi være aktuelt, med de samme forbehold som ved primærbehandlingen.
- Kirurgisk behandling med optimal tumorreduksjon er hovedbehandling ved residiv.
- Omkring 2% progredierer til invasiv cancer, både serøse og mucinøse

Oppfølging

- Kontrollintervall etter anbefalte retningslinjer som ved ovarialcancer (men kan individualiseres basert på prognostiske faktorer)
 - 3-4 måneders intervall første 36 måneder
 - 6 måneders intervall 37-60 måneder
 - Årlig kontroll deretter, varighet individualiseres
 - Residiv kan forekomme veldig sent (median tid til residiv for serøse tumores er 5-7 år), og langvarig oppfølging anbefales¹⁰(III)
- Anamnese, klinisk undersøkelse og CA 125-måling
- Utredning med bildediagnostikk eller endoskopi etter behov
- Residiv bør verifiseres histologisk eller cytologisk før ny behandling
- Obs.: Pasienter med mucinøse BOT har høyere forekomst av sekundær malignitet i GI tractus og lungene¹¹(III)

Komplikasjoner

- Som ved ovarialcancer

Forløp

- Total 5 års overlevelse er 93%¹²(III)
- 5 og 10 års overlevelse for serøse tumores er 93% og 90%. For mucinøse 97% og 95%

Prognose

- De viktigste prognostiske faktorer er:
 - Ploiditet
 - Histologisk type: bedre for mucinøse
 - Stadium
 - Serøse BOT: type implantater - bedre for non-invasive
 - Alder

Kilder

Referanser

1. Seidman JD, Soslow RA, Vang R, Berman JJ, Stoler MH, Sherman ME, Oliva E, Kajdacsy-Balla, Berman DM, Copeland LJ. Borderline ovarian tumors: diverse contemporary viewpoints on terminology and diagnostic criteria with illustrative images. Hum Pathol 2004; 35: 918-33.
2. Bjørge T, Engeland A, Hansen S, Tropé CG. Trends in the incidence of ovarian cancer and borderline tumours in Norway, 1954-1993. Int J Cancer 1997; 71: 780-6.
3. Riman T, Dickman PW, Nilsson S, Correia N, Nordliner H, Magnusson CM, Persson IR. Risk factors for epithelial borderline ovarian tumors: Results of a Swedish case-control study. Gynecol Oncol 2001; 83: 575-585.
4. Cadron I, Leunen K, Van Gorp T, Amant F, Neven p, Vergote I. Management of borderline ovarian neoplasms. J Clin Oncol 2007; 25: 2928-37.
5. Seidman JD, Jurman RJ. Ovarian serous borderline tumors: A critical review of the literature with emphasis on prognostic factors. Hum Pathol 2000; 31: 539-557.
6. Camatte S, Morice P, Thoury A, Fourchette V, Pautier P, Lhomme C, Duvillard P, Castaigne D. Impact of surgical staging in patients with macroscopic "stage 1" ovarian borderline tumours: analysis of a continuous series of 101 cases. Eur J Cancer 2004; 40: 1842-9.
7. Jones MB. Borderline ovarian tumors: current concepts for prognostic factors and clinical management. Clin Obstet Gynecol 2006; 49: 517-25.

8. Morice P, Camatte S, Wicart-Poque F, Atallah D, Rouzier R, Pautier P, Pomel C, Lhommé C, Duvillard P, Castaigne D. Results of conservative management of epithelial malignant and borderline ovarian tumours. *Hum Reprod Update*; 2003; 185-92.
9. Tinelli R, Tinelli A, Tinelli FG, Cicinelli E, Malvasi A. Conservative surgery for borderline ovarian tumors: a review. *Gynecol Oncol* 2006; 100: 185-91.
10. Silva EG, Gershenson DM, Malpica A, Deavers M. The recurrence and the overall survival rates of ovarian serous borderline neoplasms with noninvasive implants is time dependent. *Am J surg Pathol* 2006; 30: 1367-71.
11. Sherman ME, Mink PJ, Curtis R, Cote TR, Brooks S, Hartge P, Devesa S. Survival among women with borderline ovarian tumors and ovarian carcinoma. A population-based analysis. *Cancer* 2004; 100: 1045-52.
12. Bjørge T, Engeland A, Hansen S, Tropé CG. Prognosis of patients with ovarian cancer and borderline tumours diagnosed in Norway between 1954 and 1993. *Int J Cancer* 1998; 7