

## **Bijlage Classificatie van de verschillende subtypen**

Maligne kiemceltumoren (germ cell tumors, GCTs) komen vaker voor bij jonge vrouwen, terwijl de meest voorkomende sex cord-stromale tumoren (SCSTs), namelijk granulosa cell tumoren meer op middelbare leeftijd en postmenopasaal voorkomen. Maligne kiemceltumoren beslaan ca 5% en SCSTs ongeveer 3%–5% van de ovariummaligniteiten. Granulosa cell tumoren en thecomas worden voornamelijk gevonden in peri- en postmenopauzale vrouwen, juveniele granulosa cell tumoren, Sertoli cell en Sertoli–Leydig cell tumoren (SLCTs) bij jong volwassenen.

Non-epitheliale ovarium tumoren ontstaan uit stromale cellen van het ovarium (kiemcellen, granulosa cellen, theca cellen, stromale fibroblasten en steroid cellen); en soms vanuit mesenchymale cellen.

**World Health Organization (WHO) 2020 classificatie van kiemceltumoren (Female Genital Tumours, IARC, 2020) :**

- Dysgerminoom
- Dooierzaktumor
- Embryonaalcelcarcinoom
- Choriocarcinoom
- Matuur teratoom
- Immatuur teratoom
- Gemengde kiemceltumor

Kiemceltumoren worden vaak ingedeeld in dysgerminomen versus non-dysgerminomen. Van de maligne kiemceltumoren komt het dysgerminoom namelijk het meest frequent voor.

Van de benigne kiemceltumoren komt het teratoom veelvuldig voor. Deze bestaan uit matuur weefsel (dermoid cysten, met evt. varianten: struma ovarii, neuro-endocriene tumoren (carcinoïd)). Maligne kiemceltumoren bestaan uit een heterogene groep tumoren, waaronder tumoren die ontstaan in een teratoom (o.a. plaveiselcelcarcinoom, adenocarcinoom, schildkliercarcinoom). Het type is prognostisch relevant. In principe zijn primaire kiemceltumoren chemosensitief en soms kan een fertiliteitsparende behandeling worden overwogen. Beoordeling door een gynaecologische patholoog is belangrijk voor een correcte classificatie.

Vanwege de zeldzaamheid van de aandoening zijn relatief weinig data beschikbaar over de behandeling van deze tumoren. Indeling, behandeling en follow-up zijn daarom deels gebaseerd op data over de meer frequent voorkomende kiemceltumoren bij de man en op retrospectieve series.

### Sex cord-stromale tumor

**WHO 2020 classificatie van sex cord-stromale tumor (SCST) (Female Genital Tumours, IARC, 2020):**

#### **Pure stromale tumoren**

- Fibroom
- Cellulair fibroom
- Thecoom
- Geluteiniseerd thecoom (met scleroserende peritonitis)
- Fibrosarcoom
- Sclerosing stromale tumor
- Signet-ring stromale tumor
- Microcysteuze stromale tumor
- Leydigceltumor
- Steroidceltumor

- Malignant steroidceltumor

**Pure sex cord tumoren**

- Adulte granulosaaceltumor
- Juvenile granulosaaceltumor
- Sertoliceltumor
- Sexcordtumor met annular tubules (SCTAT)

**Mixed sex cord-stromale tumoren**

- Sertoli–Leydig cell tumor
- Goed gedifferentieerd
- Matig gedifferentieerd
- Slecht gedifferentieerd
- Retiform
- Sex cord-tumors, NOS
- Gynandroblastoom