



Enregistrement des hémopathies malignes parties pratiques

Anke De Geyndt
Linda Thibaut
Bérengère Snyers

Dr An Poppe
Dr Hélène Antoine-Poirel

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



Enregistrement des hémopathies malignes

- **I – Boîte à outils**
 - Hématopoïèse normale
 - Physiopathogénie
 - Principes de la classification
 - Techniques d'exploration
- **II – Enregistrement**
 - P1 : Diagnostics
 - P2 : Evolutions vs 2è tumeur



II- Enregistrement

- **P1 : Diagnostics**
- **P2 : Evolutions vs 2è tumeur**



Belgian Cancer Registry



3

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Généralités : Pourquoi une formation spécifique pour les hémopathies malignes ?

▪ **Cancers le plus souvent systémiques / généralisés**

Circulation des cellules hématopoïétiques dans les vaisseaux sanguins et lymphatiques

- Les **leucémies** sont d'emblée métastatiques
- **Pas** d'utilisation de la classification TNM
- Les **ganglions** sont la **localisation primaire** classique des lymphomes
 - La topographie primitive a **moins d'importance** et est même parfois difficile à déterminer dans le cadre des lymphomes
 - Biopsie du ganglion **le plus accessible** (parfois ≠ de la lésion principale) !
- Ne nécessite pas toujours une **biopsie** :
 - ponction médullaire suffisante pour les leucémies aiguës et les HM myéloïdes
- Importance de la **morphologie** (cytologie +++)
- Diagnostic **multidisciplinaire** : la morphologie ne suffit pas (cf phrase « à confronter aux autres données cliniques, immunophénotypiques et génétiques »)
- Comportement : **jamais** de in situ /2

Généralités : Pourquoi une formation spécifique pour les hémopathies malignes ?

- **Possibilité de se transformer/évoluer**
(évolution vers une hémopathie plus agressive le plus souvent)
 - Délai de 3 mois
 - ≠ tumeurs multiples
- **Sources des données hématologiques particulières**
 - Services de soins en oncologie/hématologie
 - Laboratoires de biologie clinique (+++), génétique et anatomopathologie
 - Données multidisciplinaires :
 - Morphologie
 - Immunophénotypique
 - Cytogénétique (caryotype, FISH)
 - Moléculaire
 - L'avis clinique a le dernier mot (cf COM)

Belgian Cancer Registry



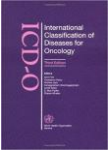

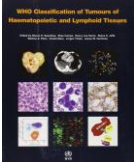
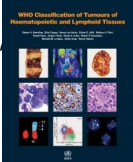
5

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

Code morphologie

- **Utiliser la classification de l'OMS/WHO (cf bluebook) :**
 - Preprend des codes ICD-O
 - Mais décalage de publication des éditions et de leur application

| | | | | | |
|-----------|------------------|----------------------------|---|--|---|
| ICD-O : | 1990 (2è éd.) | 2000 (3è éd.) → 2002 |  | 2013 (3è éd. révisée) → 2002 |  |
| OMS/WHO : | 2001 (3è éd.) | 2008 (4è éd.) |  | 2017(2016) (4è éd. révisée Vol2) |  |

→ **Ne pas utiliser les codes obsolètes**

→ **Se référer aux mises à jours sur le site web du BCR**

cf www.registreduncancer.org, téléchargement des programmes de soins

- Nouvelle classification 2017 vraisemblablement effective en 2019
- D'ici-là enregistrer les nouveaux codes en "commentaires"

EVITER LES "NOS"

- **2 types d'inclassifiables**
 - "vrais inclassifiables" après avoir tout éliminé
 - Inclassifiables par manque d'information : **à éviter +++**

→ Exclure les entités du même groupe avec aN génétiques récurrentes

- 9964/3 Chronic eosinophilic leukemia, NOS (cf 9965 à 9968)
- 9811/3 B-lymphoblastic leukemia/lymphoma, NOS (cf 9812 à 9819)

→ Exclure les autres entités du même groupe

- 9960/3 Chronic myeloproliferative neoplasms, NOS
- 9975/3 Myeloproliferative neoplasms, NOS
- 9975/3 Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasm, NOS
- 9989/3 Myelodysplastic syndrome, NOS

→ Exclure les 2 (génétique et morphologie)

- 9861/3 Acute myeloid leukemia, NOS

Belgian Cancer Registry



7

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

EVITER LES "NOS"

→ **Codes morphologies aspécifiques:**

- 9590/3 Malignant lymphoma, NOS
- 9591/3 Malignant lymphoma, non-Hodgkin, NOS
- 9800/3 Leukemia, NOS
- 9801/3 Acute leukemia, NOS
- 9820/3 Lymphoid leukemia, NOS
- 9835/3 Acute lymphoblastic leukemia / lymphoma, NOS
- 9860/3 Myeloid leukemia, NOS
- 9863/3 Chronic myeloid leukemia, NOS
 - Chronic myeloid leukemia, BCR/ABL1 positive toujours 9875/3
 - (≠ 9876/ atypical chronic myeloid leukemia BCR/ABL1 **negative**)



→ **Codes à n'utiliser que par défaut / cf cas particuliers où la mise au point diagnostique reste incomplète :**

- Patient décédé avant la mise au point complète
- Mise au point partielle décidée en raison de l'état du patient ne permettant pas le traitement curatif
- Transfert du patient avant la mise au point complète : codage minimal indispensable (codage complet dans l'hôpital où le patient sera pris en charge)

Belgian Cancer Registry



8

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

Code degré de différenciation

- Pour les lymphomes et les leucémies cette variable permet d'identifier les cellules d'origine (T, B, NK ou nulle)
- Dans le cas des HM, les types prévalent sur les grades (codes 1-4)
- Souvent implicite dans le code histologique
→ **pas nécessaire si diagnostic précis (multidisciplinaire)**
- **Utile si leucémie/lymphome NOS uniquement**

| Code | Immunophénotype |
|------|--|
| 5 | T-cell |
| 6 | B-cell (mature, pre-B/B-precursor) |
| 7 | Null-cell (non T-non B) |
| 8 | NK-cell (natural Killer cell) |
| 9 | Cell type not determined, not stated or not applicable |

Belgian Cancer Registry



9

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Leucémies : grande hétérogénéité

- = "passage dans le sang de globules blancs"
- Peut correspondre à
 - **différentes lignées :**
Lymphoïde vs myéloïde vs histiocytaire vs indifférencié/mixte
 - **différents degrés de différenciation :**
Aigu (>20% de blastes / precursor C) vs chronique
- **TOUJOURS préciser l'entité par le code le plus précis possible**
- Cas particuliers :
 - [Therapy related myeloid neoplasms \(9920/3\)](#)
 - Peut être aigu (AML) ou chronique (MDS voire MPN)
 - [Myeloid & lymphoid neoplasms with eosinophilia and gene rearrangement \(9965-9968\)](#)
 - Peut être aigu ou chronique, myéloïde ou lymphoïde
 - [Myeloid neoplasms with germline predisposition \(2017\)](#)

Belgian Cancer Registry



10

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


Leucémies : grande hétérogénéité

| ICD-O3 | Lymphoïde | ICD-O3 | Myéloïde |
|--------|---|--------|--|
| | Chronique | | Chronique |
| 9591 | Splenic B-cell leukaemia/lymphoma, unclassifiable | 9875 | CML, t(9;22)(q34.1;q11.2); BCR/ABL1+ |
| 9591 | Hairy cell leukaemia variant | 9876 | Atypical CML BCR/ABL1-negative (aCML) |
| 9732 | Plasma cell leukemia | 9945 | Chronic myelomonocytic leukaemia (CMML) (, -0, -1, -2) |
| 9701 | Sézary syndrome | 9946 | Juvenile myelomonocytic leukaemia (JMML) |
| 9823 | Chronic lymphocytic leukaemia (CLL)/small lymphocytic lymphoma (SLL) | 9963 | Chronic neutrophilic leukaemia |
| 9827 | Adult T-cell leukaemia/lymphoma [HTLV1] | 9964 | Chronic eosinophilic leukemia, NOS |
| 9831 | T-cell large granular lymphocytic leukaemia | | Aigu myéloïde |
| 9833 | B-cell prolymphocytic leukemia | 9840 | Pure erythroid leukaemia (FAB M6A-M6B) |
| 9834 | T-cell prolymphocytic leukaemia | 9861 | AML, NOS |
| 9940 | Hairy cell leukaemia | 9865 | AML with t(6;9)(p23;q34); DEK-NUP214 |
| 9948 | Aggressive NK-cell leukaemia | 9866 | Acute promyelocytic leukemia t(15;17) (q22;q11-12) ; PML/RARA |
| | Aigu | 9867 | Acute myelomonocytic leukaemia (FAB M4) |
| 9811 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma, NOS | 9869 | AML with inv(3)(q21.3;q26.2) or t(3;3)(q21.3;q26.2); MECOM/GATA2 |
| 9811 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with IAMP21 | 9870 | AML, Acute basophilic leukaemia |
| 9812 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(9;22)(q34.1;q11.2); BCR-ABL1 | 9871 | AML with inv(16)(p13.1q22) or t(16;16)(p13.1q22); CBFbeta-MYH11 |
| 9813 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(v;11q23.3); KMT2A-rearranged | 9872 | AML with minimal differentiation (FAB M0) |
| 9814 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(12;21)(p13.2;q22.1); ETV6-RUNX1 | 9873 | AML without maturation (FAB M1) |
| 9815 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with hyperdiploidy | 9874 | AML with maturation (FAB M2, NOS)(see also 9896) |
| 9816 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with hypodiploidy (hypodiploid ALL) | 9877 | AML with mutated NPM1 |
| 9817 | B lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(5;14)(q31.1;q32.1); IGH-IL3 | 9878 | AML with biallelic mutation of CEBPA |
| 9818 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma with t(1;19)(q23;p13.3); TCF3-PBX1 | 9879 | AML with mutated RUNX1 |
| 9819 | B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma BCR-ABL1-like | 9891 | Acute monoblastic and monocytic leukaemia (FAB M5) |
| 9827 | Adult T-cell leukaemia/lymphoma [HTLV1] | 9895 | AML with MDS-related changes |
| 9837 | T-lymphoblastic leukaemia/lymphoma / Early T-cell precursor LL | 9896 | AML with t(8;21)(q22;q22.1) ; RUNX1-RUNX1T1 |
| 9948 | Aggressive NK-cell leukaemia | 9897 | AML with t(9;11)(p21.3;q23.3); KMT2A-MLLT3 |
| | NK-lymphoblastic leukaemia/lymphoma | 9898 | Myeloid leukaemia associated with Down syndrome |
| | Aigu indifférencié / Mixte | 9910 | AML, Acute megakaryoblastic leukaemia (FAB M7) |
| 9801 | Acute undifferentiated leukaemia | 9911 | AML (megakaryoblastic) with t(1;22)(p13.3;q13.1); RBM15-MKL1 |
| 9806 | Mixed-phenotype acute leukaemia with t(9;22)(q34.1;q11.2); BCR-ABL1 | 9912 | AML with t(9;22)(q34.1;q11.2) ; BCR-ABL1 |
| 9807 | Mixed-phenotype acute leukaemia with t(v;11q23); KMT2A rearranged | 9920 | Therapy-related myeloid neoplasm |
| 9808 | Mixed-phenotype acute leukaemia, B/myeloid, NOS | | A part |
| 9809 | Mixed-phenotype acute leukaemia, T/myeloid, NOS | 9742 | Mast cell leukaemia |
| | Mixed-phenotype acute leukaemia, NOS, rare types | | Lignée histocytaire / dendritique |
| | Acute leukaemias of ambiguous lineage, NOS | 9727 | Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm |

Code moyen du diagnostic

- **“HM solide”** : privilégier l’**histologie tumeur primaire “2”**
biopsie ganglionnaire ou moelle osseuse ou autre tissu
- **“HM liquide”** : privilégier la **cytologie / hématologie “4”**
aspiration médullaire, aspiration de liquides biologiques (ascite, plèvre,...),sang
- Cas particuliers : **marqueurs tumoraux “7”**
 - **Myélome multiple (immunoélectrophorèse sanguine / urinaire)**
 - Immunoglobuline sérique (IgG, IgA, IgD, IgE) ou
 - Excrétion urinaire d’une chaîne légère d’immunoglobuline (Kappa ou Lambda)

Code comportement

- **Jamais d'HM in situ (/2) !**
 - Les lymphomes "in situ" (folliculaire, manteau) → comportement /1 
- **Comportement borderline /1 :**
 - Hémopathies d'évolution incertaine vers une forme maligne
 - Enregistrement non obligatoire
 - Augmentation de la liste dans la WHO 2017
 - Utilité donc si info disponible, "dommage" de ne pas l'encoder
 - In situ lymphoma (follicular, mantle zone)
 - MGUS / MLUS
 - EBV-related benign lymphoproliferations
 - Non destructive PTLD, histiocytosis
- **Comportement /3 : enregistrement obligatoire**
- Si une hémopathie maligne (comportement /3) survient **après** une hémopathie non-maligne (comportement /1) :
 - ➔ l'HM maligne (/3) doit être enregistrée comme une nouvelle HM
= nouvelle tumeur incidente

Belgian Cancer Registry



13

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Code localisation / topographie

- **"HM liquides":**
 - **Leucémies, Néoplasies myéloprolifératives (MPN), Syndromes myélodysplasiques (MDS), MDS/MPN, Myélomes à plasmocytes**
 - **coder dans la moelle osseuse → C42.1** par convention
- **"HM solides"**
 - **Lymphomes :**
 - **ganglionnaire → C77.X** (*localisation primitive réservée aux lymphomes*)
 - **extra-ganglionnaire → Code de l'organe primitif**
 - **si plusieurs organes envahis simultanément → C77.8**
 - **si moelle + organe/ganglion → organe/ganglion**
 - **si moelle uniquement (formes purement leucémiques) → C42.1**
 - **si ganglion / organe inconnu → C77.9**

Belgian Cancer Registry



14

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Code localisation / topographie

■ "NB :

- **Site primaire parfois ≠ du site de biopsie (ganglion le plus accessible) se référer au staging (imagerie → COM)**
- **Waldenström : coder dans le sang → C42.0** par convention
- **Néoplasmes à plasmocytes :**
 - Myélome → **C42.1** par convention (cf "HM liquide")
 - Plasmocytome → **Organe primitif** (cf "HM solide")
- **Sarcomes myéloïdes → site d'origine (souvent cutané)**
- **Localisation médiastinale → C38, rétropéritonéale → C48.0**

Belgian Cancer Registry



15

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Codes morphologiques associés à une topographie spécifique

| | | |
|---------|---|-----------------|
| 9679 | Primary mediastinal large B-cell lymphoma | C38.3 |
| 9699 | Thymic MALT lymphoma | C37.9 |
| 9680 | Primary DLBCL of the central nervous system (CNS) | C70;C71;C72 |
| 9680 | Primary cutaneous DLBCL, leg type [not only on legs] | C44.7 |
| 9689 | Splenic marginal zone lymphoma (SMZL) | C42.2 |
| 9690 | Testicular follicular lymphoma | C62.9 |
| 9699 | Extra-nodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT lymphoma) | Organe primitif |
| 9700 | All primary cutaneous lymphomas | C44 |
| 9701 | | |
| 9709 | | |
| 9718 | | |
| 9702 | Breast implant-associated anaplastic large cell lymphoma | C50 ("9715") |
| 9712 | Intravascular large B-cell lymphoma | C49.9 |
| 9716 | Hepatosplenic T-cell lymphoma | C22 of C42.2 |
| 9731 | Solitary plasmacytoma of bone | C40;C41 |
| 9734 | Extra-osseous plasmacytoma | Organe Primitif |
| 9761 | Waldenström macroglobulinemia | C42.0 |
| 9717 | Enteropathy-associated T-cell lymphoma Intestinal T-cell lymphoma, NOS | C17 |
| 9742 | Mast cell leukemia | C42.1 |
| 980-994 | Leukemias | C42.1 |
| 995-996 | Myeloproliferative disorders | |
| 998-999 | Myelodysplastic syndromes | |

Une même entité peut avoir 2 présentations cliniques

| Forme localisée Organe/ganglion | | Forme disséminée/systémique C42 moelle (sang) | |
|--|-------------|--|-------------|
| Même code | | | |
| Lymphome de Burkitt | 9687 | Leucémie de Burkitt | 9687 |
| Lymphomes lymphoblastiques | 981/983 | Leucémie aiguës lymphoblastiques | 981/983 |
| SLL/Lymphome lymphocytaire à petites C | 9823 | Leucémie lymphoïde chronique | 9823 |
| Splenic B-cell lymphoma unclassifiable | 9591 | Splenic B-cell leukaemia unclassifiable | 9591 |
| Mantle cell lymphoma | 9673 | Leukemic non-nodal mantle cell lymphoma | 9673 |
| 2 codes différents | | | |
| Plasmocytome | 9731/9734 | Myélome | 9732 |
| Lymphome lymphoplasmocytaire (pas d'envahissement de la moelle osseuse) | 9671 | Waldenstrom (pic monoclonal IgM+infiltration de la moelle osseuse) | 9761 |
| Myeloid sarcoma | 9930 | Acute myeloid leukemia | 986-992 |
| ! Mais le syndrome de Sézary (maladie disséminée), n'est pas la forme disséminée/transformée du Mycosis fungoïde | | | |

Staging : Ann-Arbor (pas TNM)

Table 5.5.1. - Ann Arbor staging system classification for lymphomas (Cotswolds revision)^{11,12}

| Stage | Definition |
|------------------|--|
| I | Involvement of a single lymph node region or lymphoid structure (e.g., spleen, thymus, or Waldeyer's ring) |
| II | Involvement of two or more lymph node regions on the same side of the diaphragm (mediastinum is a single site; hilar lymph nodes are lateralized); the number of anatomic sites should be indicated by suffix (e.g., II ₂) |
| III | Involvement of lymph node regions or structures on both sides of the diaphragm |
| III ₁ | With or without splenic, hilar, celiac or portal hepatic nodes |
| III ₂ | With para aortic, iliac or mesenteric nodes |
| IV | Involvement of extranodal site(s) beyond these designated E (extranodal) |
| Annotations | |
| A | No symptoms |
| B | Fever, drenching sweats or weight loss |
| X | Bulky disease: >1/3 width of mediastinum at T5-6, or >10 cm |
| E | Involvement of a single extranodal site contiguous with or proximal to the known nodal site of disease |
| CS | Clinical stage |
| PS | Pathologic stage |

- Valable pour tous les lymphomes: Hodgkin et non-Hodgkin
- Sauf lymphomes T cutanés
- Sauf myélome

Belgian Cancer Registry



18

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Hémopathies malignes dans le contexte de déficit immunitaire

▪ Déficit immunitaire: facteur favorisant les lymphoproliférations

- Borderline : "/1" (fréquentes)
- Malignes : "/3" cf quasiment tous les lymphomes sont possibles

➤ Utiliser le code du lymphome correspondant

- Certains lymphomes sont plus spécifiques d'un déficit immunitaire
 - Plasmablastic lymphoma
 - Primary effusion lymphoma (PEL)
 - HHV8 associated disorders (DLBCL, Castleman)

Belgian Cancer Registry



19

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Hémopathies malignes dans le contexte de déficit immunitaire

▪ 3 grandes circonstances de déficit immunitaire :

- Acquis :
 - Secondaire à une infection par le HIV = "HIV"
 - Iatrogène = secondaire à un traitement immunosuppresseur :
 - Post-transplantation = "PTLD"
 - Autre traitement = "other iatrogenic ID"
- Primitif (constitutionnel) = "PID"
- Commentaire : "HIV" ou "PTLD" ou "other iatrogenic ID" ou "PID"

Belgian Cancer Registry

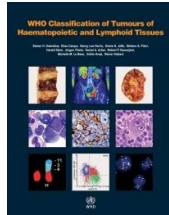


20

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Nouvelle classification OMS 2017



- Nouveaux codes pris en compte vraisemblablement en 2019
- D'ici-là, utiliser la zone "commentaire"
 - **Nouveaux codes**
 - Si absence de code, mettre **le diagnostic en clair** (cfr propositions sur www.registreduncancer.org)
 - Si plusieurs entités associées à un même code, les **distinguer dans la zone commentaire** (ex 9680 DLBCL)

Belgian Cancer Registry



21

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

II- Enregistrement

- **Quelques règles et écueils**
- **P1 : Diagnostics**
- **P2 : Evolutions vs 2è tumeur**



Belgian Cancer Registry



22

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

Enregistrement de multiples notifications

- **Différentes situations**
 - Même hémopathie avec un diagnostic révisé et / ou plus spécifique (2^e avis)
 - Transformation
 - Autre hémopathie
- **Coder les transformations**
 - date / Topo / Morpho
 - Les lier à l'hémopathie maligne (HM) initiale
- **Avis clinique (COM) a le dernier mot**
- **Cf recommandations ENCR**
Gavin A et al, European Journal of Cancer (2015; 51:1109-22)

Belgian Cancer Registry



23

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Transformation des hémopathies

- Une hémopathie maligne (/3) ou borderline (/1) peut se **transformer/évoluer** en différentes hémopathies malignes :
 - Le plus souvent évolution vers une forme aiguë / agressive
 - Mais possibilité de passage à une forme chronique / indolente (la forme aiguë / agressive correspond vraisemblablement à une présentation d'emblée transformée de la forme chronique / indolente)
- Si une hémopathie maligne (comportement /3) survient après une hémopathie borderline (comportement /1) :
 - l'hémopathie maligne (comportement /3) doit être enregistrée comme une nouvelle tumeur (HM incidente)
- NB : Lors d'une **révision** morphologique :
 - le 2^e avis = diagnostic définitif
 - mais la date d'incidence = date de la première analyse



24

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Tumeurs multiples vs transformation

- Une hémopathie maligne survenant après une 1^{ère} HM doit être considérée a priori comme une **transformation** de la 1^{ère} **si de la même lignée cellulaire** (lymphoïde ou myéloïde)
 - **1 seule HM**
- **Si la lignée cellulaire de la 2^e HM est différente** de celle de la 1^{ère} HM, on est en présence de **tumeurs multiples**
 - **2 HM différentes**
- Exception : une **leucémie myéloïde chronique** peut se transformer soit:
 - en **leucémie myéloïde aiguë** (2/3)
 - en **leucémie lymphoblastique aiguë** (1/3)

Belgian Cancer Registry

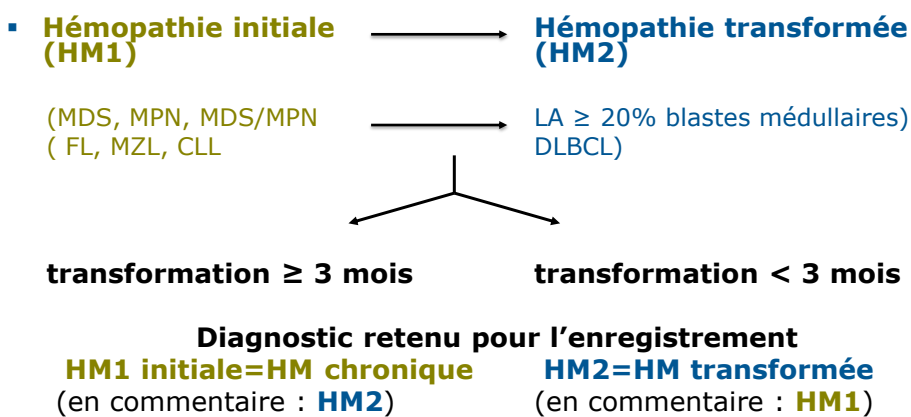


25

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

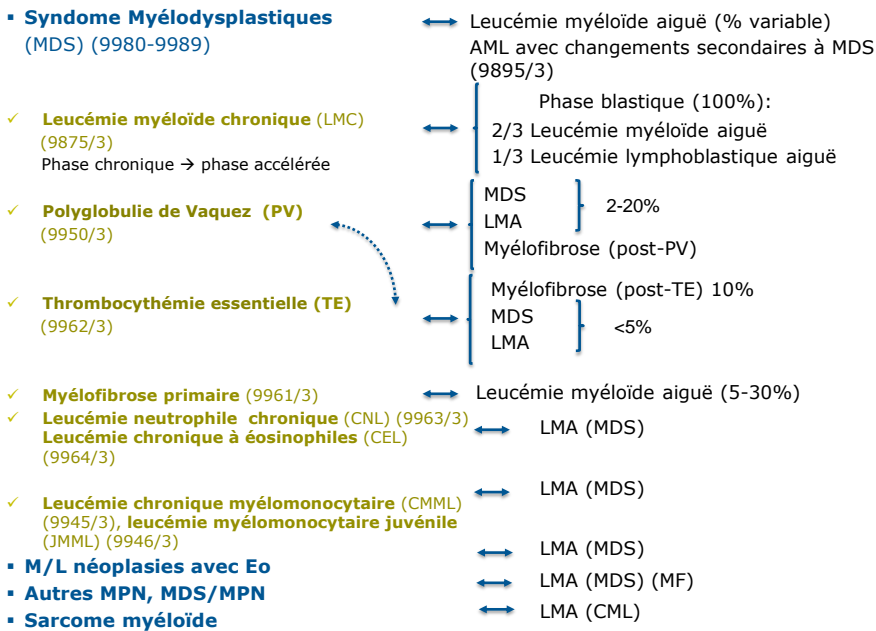
Enregistrement des évolutions d'HM Règle des 3 mois



Date incidence = celle de l'HM initiale (HM1)

- Se référer à la décision de la COM
- Si doute : encoder les 2 HM avec les codes les plus précis et demander avis au BCR

Evolution des hémopathies myéloïdes



Evolution des hémopathies myéloïdes

- Leucémie myéloïde chronique (LMC):**
 Phase chronique → phase accélérée → phase blastique = LA
 ! Présentation d'emblée acutisée (=LA) : diagnostic différentiel avec LA BCR-ABL1 de novo ? (réponse = évolution)
- ! Après traitement d'une LMA post-MDS, -MPN, -MDS/MPN :**
 → peut retourner en phase chronique (MDS, MPN, MDS/MPN)
- Therapy-related myeloid neoplasms (9920/3):**
 - Traitements cytotoxiques
 - Chimiothérapie
 - Radiothérapie
 - Post-tumeur solide → 2 tumeurs
 - Post-HM lymphoïde → 2 tumeurs
 - Post-HM myéloïde → 1 seule tumeur (règle des 3 mois)

Evolution des hémopathies lymphoïdes

- Pas de règle absolue !
- Le plus souvent :
 - NHL indolents/petites cellules → NHL agressifs/grandes cellules
(CLL, FL, MZL...) DLBCL (++)
 - Le lymphome de Hodgkin classique ne se transforme pas
- Mais possibilité d'avoir :
 - NHL agressif (DLBCL) → NHL indolent (FL)
 - NHL indolent (CLL) → lymphome de Hodgkin = Richter
 - HL → lymphome grey-zone (HL/NHL 9596/3) = Pb diagnostique
(surtout dans contexte d'immunodépression PTLD, HIV, PID)
 - HL nodulaire à prédominance lymphocytaire → DLBCL
- Evolution / transformation : cf règle des 3 mois

Belgian Cancer Registry



29

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Evolution des HM lymphoïdes

- **Leucémie lymphoïde chronique** (LLC/SLL)(9823/3) → DLBCL (2-8%) = Syndrome de Richter
L Hodgkin (<1%)
- **Lymphome folliculaire (FL)** (9690,9691,9695,9698,9597/3) → DLBCL (25-35%)
BL/DLBCL = [high grade B lymphoma]
(double hit lymphoma *MYC* & *BCL2*)
B-lymphoblastic leukemia/lymphoma
L Hodgkin
(Histiocytic/dendritic sarcoma)
- **Lymphome de la zone marginale** (MZL) (9591,9689,9699/3) → DLBCL
- **Lymphome lymphoplasmacytique** (LPL) (9671/3) / **Waldenström (WM)** (9761/3) → DLBCL
- **Lymphome du manteau (MCL)** (9673/3) → MCL blastoïde, MCL pléomorphe
- **Mycosis Fungoïde (MF)** (9700/3) → Blastoid cells, large cell CD30+ ou -
- **Lymphome T angio-immunoblastique (AITL)** (9705/3) → // Lymphome T périphérique
// DLBCL
// L Hodgkin

Evolution des HM lymphoïdes : forme localisée → forme disséminée

| | |
|------------------------------|--------------------------------------|
| Plasmocytome | → Myélome → (Leucémie à plasmocytes) |
| Lymphome lymphoplasmocytaire | → Macroglobulinémie de Waldenström |
| Lymphome du manteau | → Forme leucémique de MCL |

Belgian Cancer Registry



31

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Attention : faux amis

- Mycosis fongoïde : diff mycose
 - Ne se transforme pas en syndrome de Sézary
- Sarcome myéloïde : diff sarcome os / tissu mou
- Lymphome lymphoblastique : diff lymphome mature
- Lymphome de type nasal , localisation extra-nasale possible seulement si affirmé par un expert
- Plasmocytome et lymphome plasmablastique
- Castleman disease (/1) & CASTLE (thyroid carcinoma thymus like differentiation) : peut être associé avec un DLBCL ou un sarcome de Kaposi
- Myélome (plasmocyte) & néoplasme myéloïde

Belgian Cancer Registry



32

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Attention : changement de nom des gènes

- Changement de noms de gènes :
 - (MLL) → *KMT2A*
 - (TEL) → *ETV6*
 - (AML1) → *RUNX1*
 - (ETO) → *RUNX1T1*
 - (E2A) → *TCF3*
 - (EVI1) → *MECOM*
 - (AF9) → *MLLT3*
 - (MUM1) → *IRF4*
- Plusieurs dénominations officielles:
symbole ><nom complet
Ex. CCND1 ou *Cyclin D1*

Belgian Cancer Registry



33

29/05/2018

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

Enregistrement des hémopathies malignes Annexe 55 : *Prêter attention à toutes les variables!*

- **Données administratives** ! complètes
- **Date d'incidence** ! Date 1ère confirmation **microscopique** avant traitement
! si **HM multiple** : coder la 1ère HM
! Sauf si transformation dans les 3 premiers mois
! coder les transformations (diag. initial en commentaire)
- **Moyen de diagnostic** ! **Cytologie** (4>>2) pour les "HM liquide"
! **Histologie** (2) pour les "HM solides"
- **Score OMS au moment du diagnostic** ! Adapté du Karnofsky
- **Localisation/Topographie** ! Cf tableau
- **Diagnostic** ! **Multidisciplinaire** (morpho + immuno + génétique + clinique),
! éviter les NOS, **code le plus précis** (pas forcément le plus élevé)
- **Comportement** ! **jamais de in situ /2**
! Enregistrement non obligatoire pour /1
- **Degré de différenciation** ! a priori pas nécessaire, sauf si NOS
- **Stadification** ! TNM non relevant
! Pas de métastases
-Ann Arbor [1] pour les lymphomes (sauf cutanés)
-Salmon Durie [4] et/ou International staging system (ISS) [9]
pour les néoplasies plasmocytaire
- **Traitement** ! Rituximab (anticorps) → immunothérapie (60)
! Imatinib (inhibiteur) → chimiothérapie (40)
! Transplantation de cellules souches (15)