

Belgian Cancer Registry



Les tumeurs du système nerveux central


Formation en ligne – 2ème session 2022
Partie II


08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org




1

Formation en deux parties


 Partie 1: théorie

 Partie 2: exercices

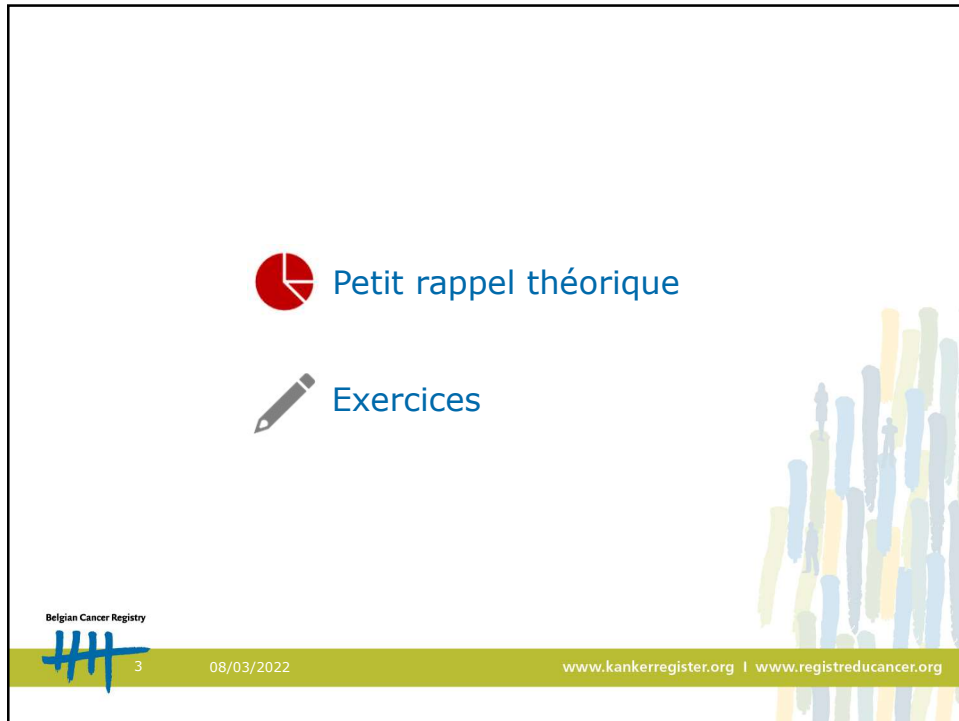
Belgian Cancer Registry




2 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org




2



Belgian Cancer Registry

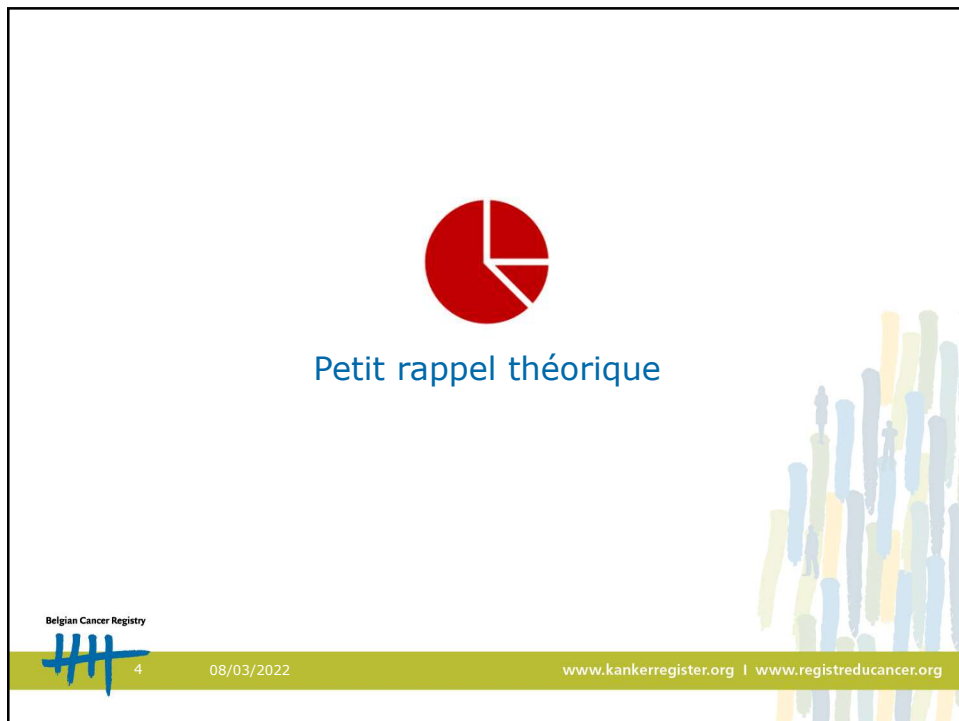
 Petit rappel théorique

 Exercices


3 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

This slide features a red pie chart icon with a white wedge removed, positioned to the left of the text 'Petit rappel théorique'. Below it is a grey pencil icon to the left of the text 'Exercices'. The slide includes a footer with the Belgian Cancer Registry logo, the number '3', the date '08/03/2022', and two website URLs: 'www.kankerregister.org' and 'www.registreducancer.org'. A decorative graphic of vertical brush strokes in blue and yellow is on the right side.

3




Belgian Cancer Registry

 Petit rappel théorique

4 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

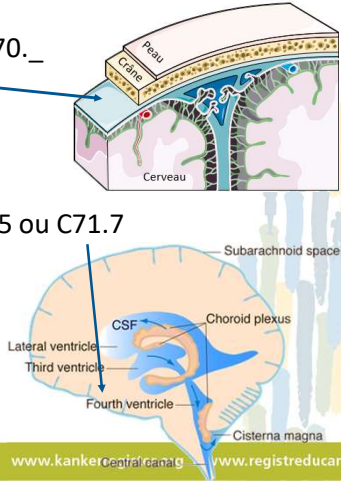
This slide features a red pie chart icon with a white wedge removed, positioned above the text 'Petit rappel théorique'. The slide includes a footer with the Belgian Cancer Registry logo, the number '4', the date '08/03/2022', and two website URLs: 'www.kankerregister.org' and 'www.registreducancer.org'. A decorative graphic of vertical brush strokes in blue and yellow is on the right side.


4

 **Topographie**


Certains types de tumeurs s'observent dans des localisations spécifiques

- ✓ Méningiomes dans les méninges en C70._
- ✓ Tumeurs des plexus choroïdes en C71.5 ou C71.7



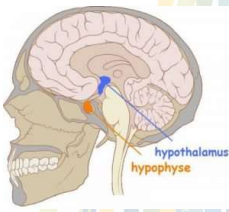
Belgian Cancer Registry  5 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org


5

 **Topographie**


Certains types de tumeurs s'observent dans des localisations spécifiques

- ✓ Adénomes (et blastomes) pituitaires dans l'hypophyse en C75.1
- ✓ Craniopharyngiomes dans le canal craniopharyngé en C75.2
- ✓ Nerf acoustique = nerf VIII = nerf vestibulo-cochléaire = nerf auditif = C72.4



Belgian Cancer Registry  6 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

6



Nouvelle classification OMS


Classification OMS des tumeurs du SNC (5ème édition, novembre 2021)

- ✓ Simplification et consistance dans les types
- ✓ Approche plus globale pour la classification des gliomes
→ type pédiatrique vs. type adulte
- ✓ De plus en plus de marqueurs moléculaires pour poser le diagnostic
→ *Indiquez en commentaire les profils moléculaires altérés*

Belgian Cancer Registry

7 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

7



Nouvelle classification OMS


Classification OMS des tumeurs du SNC (5ème édition, novembre 2021)

- ✓ Uniformisation du grade OMS du SNC par rapport aux autres tumeurs, tout en gardant quelques spécificités pour les tumeurs du SNC
 - *Chiffres arabes*
 - *En fonction de critères pronostiques*
- Pour certains types (ex: astrocytome): code morphologique en fonction du grade OMS du SNC
- Pour d'autres types (ex: méningiome): différents grades OMS du CNS possibles
→ à coder en tant que grade de différenciation

Belgian Cancer Registry

8 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

8



Nouvelle classification OMS


Classification OMS des tumeurs du SNC (**5ème édition**, novembre 2021)

- ✓ Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales
 - ✓ Gliomes diffus de type adulte
 - Codes différents en fonction du grade OMS du SNC
 - ✓ Gliomes diffus de type pédiatrique, de bas grade
 - ✓ Gliomes diffus de type pédiatrique, de haut grade
 - ✓ Gliomes astrocytaires circonscrits
 - ✓ Tumeurs glioneuronales et neuronales
 - ✓ Tumeurs épendymaires
 - Localisation et marqueur moléculaire
- ✓ Adénomes pituitaires
 - Plus de distinction entre adénome (/0) et carcinome (/3) → 8272/3

Belgian Cancer Registry

9 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

9



Liste des codes de la 5ème édition de la classification OMS (2021)

Classification of Tumours of the Central Nervous system based on WHO classification 2021 and ICD-O-3.2 (to be used for new registrations from incidence year 2022)

WHO classification of tumours of central nervous system	Classification ICD-O-3.2	Comments	Period during which the code was applied	Obsolete in 2022	Topography (most frequent)	WHO grade of CNS
Gliomas, glioneuronal tumours, and neuronal tumours						
<i>Adult-type diffuse gliomas</i>						
Astrocytoma, IDH-mutant	9400/3		2002 and later		(C71..)	2
Astrocytoma, IDH-mutant, grade 2	9401/3		2002 and later		(C71..)	3
Astrocytoma, IDH-mutant, grade 3	9402/3		2002 and later		(C71..)	3
Astrocytoma, IDH-mutant, grade 4	9403/3		2016 and later		(C71..)	4
Gemistoma						
Fibrillary						
Indiquez en commentaire le profil moléculaire altéré si celui-ci n'est pas repris dans le nom						
Protoplasmic						
Oligodendrogloma						
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted, grade 2	9400/3		2002 and later		(C71..)	2
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted, grade 3	9401/3		2002 and later		(C71..)	3
Glioblastoma, IDH-wildtype	9402/3		2002 and later		(C71..)	4
Giant cell glioblastoma	9441/3		2002 and later	9441/3 obsolete code	(C71..)	4
Gliofibroma	9442/1		2002 and later	9442/1 obsolete code	(C71..)	4
Gliosarcoma	9442/3		2002 and later	9442/3 obsolete code	(C71..)	4
<i>Pediatric-type diffuse low-grade gliomas</i>						
Diffuse astrocytoma, MYB or MYBL1-altered*	9421/1		*MYB or MYBL1 or MAF 2002 and later		(C71..)	
Diffuse low-grade glioma, MAPK pathway-altered*	9421/1		*MYB or MYBL1 or MAF 2002 and later		(C71..)	
Angiocentric glioma	9431/1		2012 and later		(C71..)	
Polymorphous low-grade neuroepithelial tumour of the young*	9431/0		2002 and later		(C71..)	
<i>Pediatric-type diffuse high-grade gliomas</i>						
Diffuse midline glioma, H3 K27-altered*	9385/3		1 code for several type 2016 and later		(C71..)	
Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant*	9385/3		1 code for several type 2016 and later		(C71..)	

Belgian Cancer Registry

10 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

10



Quelles tumeurs dois-je enregistrer?

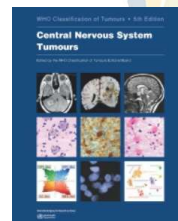
Peu importe le comportement : /0, /1 et /3 **OBLIGATOIRES** pour l'enregistrement !

Exceptions : hémangiomes, hamartomes et kystes ne sont pas obligatoires pour l'enregistrement

sauf les kystes dermoïdes (9084/0) du SNC, qui sont bien **OBLIGATOIRES** pour l'enregistrement

Topographie:

- ❖ Cerveau (C71)
- ❖ Nerfs crâniens, moëlle épinière (C72)
- ❖ Méninges (C70)
- ❖ Hypophyse (C75.1)
- ❖ Canal craniopharyngé (C75.2)
- ❖ Epiphyse (C75.3)



Belgian Cancer Registry



En cas de doute n'hésitez pas à contacter votre personne de contact

11

08/03/2022

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

11



Exercices

Belgian Cancer Registry




12

08/03/2022

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

12



Exercices

Cas 1 :

Lésion intra crânienne temporale gauche.

Anapath:

- Confirmation d'un méningiome fibroblastique (tumeur de grade 1 selon l'OMS)
- Récepteur à la progestérone : 10 % des cellules marquées, intensité légère (+1)
- Index KI-67 : estimé à 4 %

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**


Réponses:

1. C70.0
2. 9532/0 - degré de différenciation 1 (=grade OMS SNC)

Belgian Cancer Registry

13 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

13



Exercices

Cas 2 :

RENSEIGNEMENT CLINIQUE
Adénome hypophyse (prolactine 26,6 µg/l)

CONCLUSION
Adénome hypophyse

COMPTE RENDU COMPLEMENTAIRE
Les marquages immunohistochimiques ont été réalisés sur la tumeur hypophysaire avec des anticorps contre chromogranine A: diffusément fortement positif et synaptophysine: diffusément fortement positif.
Cet immunophénotype est cohérent avec le diagnostic.

Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?


Réponse:

8272/3 (!! le comportement a changé dans la nouvelle classification)

Belgian Cancer Registry

14 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

14



Exercices

Cas 3 :

Patient de 70 ans présentant céphalées et hypoacousie droite.

IRM FOSSE POSTERIEURE ET ACOUSTIQUE:
Schwannome acoustique droit. Dimensions 6,9 x 7,7 x 6,7 mm.
Discret hyposignal T1, par rapport à la substance grise.
Rehaussement important, signal hyperintense après injection du produit de contraste Gadolinium.

Quelle base de diagnostic faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?
Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?


Réponses:

1. Base de diagnostic 5 (diagnostic par imagerie)
2. C72.4 (= nerf auditif = acoustique = vestibulaire)
3. 8000/0

Belgian Cancer Registry

15 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

15



Exercices

Cas 4 :

RENSEIGNEMENTS CLINIQUES
Processus expansif parenchyme cervelet
Métastase suspectée mais pas d'antécédent oncologique dans le dossier.

RECHERCHE IMMUNOHISTOLOGIQUE
Les immunohistochimies pour MelanA et SOX10 sont fortement positives dans l'échantillon, ce qui confirme le diagnostic de **métastase de mélanome malin**.

Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?


Réponses:

1. C80.9 (ou informations sur la tumeur primitive si disponibles)
2. 8720/3

Belgian Cancer Registry

16 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

16



Exercices

Cas 5 :

Biopsies stéréotaxiques – masse du lobe temporal: l'image est celle d'une tumeur gliale maligne. Compte tenu de la présence d'une prolifération microvasculaire, la lésion est considérée comme un glioblastome (grade 4).

RAPPORT COMPLEMENTAIRE


Expression de GFAP dans les cellules tumorales. Pas de mutation IDH1 ou IDH2.
Expression de Ki-67 dans plus de 20% des cellules tumorales.
Ces résultats immunohistochimiques sont également compatibles avec le diagnostic de glioblastome multiforme.

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Réponses:


1. C71.2
2. 9440/3 – degré de différenciation 4 (=grade OMS SNC)

Belgian Cancer Registry



17 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

17



Exercices

Cas 6 :

RENSEIGNEMENTS CLINIQUES

Garçon de 7 ans se plaignant de maux de tête et de vomissements.
Masse fortement suspecte dans cervelet droit.

CONCLUSION ANATOMOPATHOLOGIE


L'image est compatible avec le diagnostic de médulloblastome.
L'analyse NGS montre une mutation dans l'exon 3 du gène CTNNB1 (WNT)

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?
Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**

Réponses:


1. C71.6
2. 9475/3 (WNT activé)

Belgian Cancer Registry



18 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

18



Exercices

Cas 7 :

Biopsies d'un gliome optique?
 ANALYSE IMMUNOHISTOCHIMIQUE
 Cellules immunoréactives pour GFAP mais négatives pour EMA. Pas de zone de nécrose.
 La réactivité immunitaire du Ki-67 est limitée à moins de 5%.
 Liquide céphalorachidien contenant de nombreuses cellules lymphocytaires.
 CONCLUSION
 Biopsies du nerf optique: astrocytome pilocytique du nerf optique, grade 1 de l'OMS

**Quelle topographie faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?
 Quel code histologique faut-il utiliser pour enregistrer cette tumeur?**


Réponses:

1. C72.3
2. 9421/1 – degré de différenciation 1 (=grade OMS SNC)

Belgian Cancer Registry

19 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

19



Exercices

Cas 8 :

RENSEIGNEMENTS CLINIQUES
 21/12/2021: Lésion profonde cervelet gauche.
 Traitement par chimiothérapie d'un astrocytome pilocytique (15/04/2015 – grade OMS I).
 CONCLUSION
 L'indice de marquage Ki-67 (marqueur de prolifération) est estimé à 25%. L'image microscopique n'est plus compatible avec un astrocytome pilocytique (ce patient a des antécédents d'astrocytome pilocytique au niveau du cervelet).
 En raison de la richesse cellulaire, du pléomorphisme nucléaire, de la prolifération endothéliale, de la nécrose (très focale), de l'indice de marquage Ki-67 élevé et de la mutation IDH1, nous concluons à un astrocytome de grade 4.

**Enregistrement d'une ou deux tumeur(s)?
 (date incidence – topographie – histologie – grade de différenciation)**

Réponses:


2T :

- 15/04/2015 – C71.6 – 9421/1 – grade diff. 1 (=grade OMS SNC)
- 21/12/2021 – C71.6 – 9445/3 – grade diff. 4 (=grade OMS SNC)

Belgian Cancer Registry

20 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

20



Exercices

Cas 9 :

07/05/2010: tumeur intraspinale au niveau lombaire
 IMMUNOHISTOCHIMIE
 S100: positif; NF68: positivité des structures axonales; KI67: faible (moins de 5%); Olig2: négatif
 CONCLUSION
 Tumeur nerveuse présentant les caractéristiques d'un schwannome (tumeur de grade I).


06/12/2021: trépanation au niveau du lobe frontal
 IMMUNOHISTOCHIMIE
 GFAP: négatif; vimentine: positif; ; S100: légèrement positif; Ki67: faible
 CONCLUSION
 Tableau d'ensemble cohérent avec le diagnostic de méningiome, grade 1

Enregistrement d'une ou deux tumeur(s)?
 (date incidence – topographie – histologie – grade de différenciation)

Réponse:

2T :

- 07/05/2010 – C72.0 – 9560/0 – grade diff. 1 (=grade OMS SNC)
- 06/12/2021 – C70.0 – 9530/0 – grade diff. 1 (=grade OMS SNC)

Belgian Cancer Registry  21 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

21

Questions ?

training@kankerregister.org

Belgian Cancer Registry  22 08/03/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

22