


Belgian Cancer Registry



Les tumeurs du système nerveux central


Formation en ligne – 2ème session 2022
Partie I


22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org




1

Formation en deux parties


 Partie 1: théorie

 Partie 2: exercices

Belgian Cancer Registry



2 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



2

Epidémiologie

Topographie

Classification des tumeurs du SNC

Conseils d'enregistrement

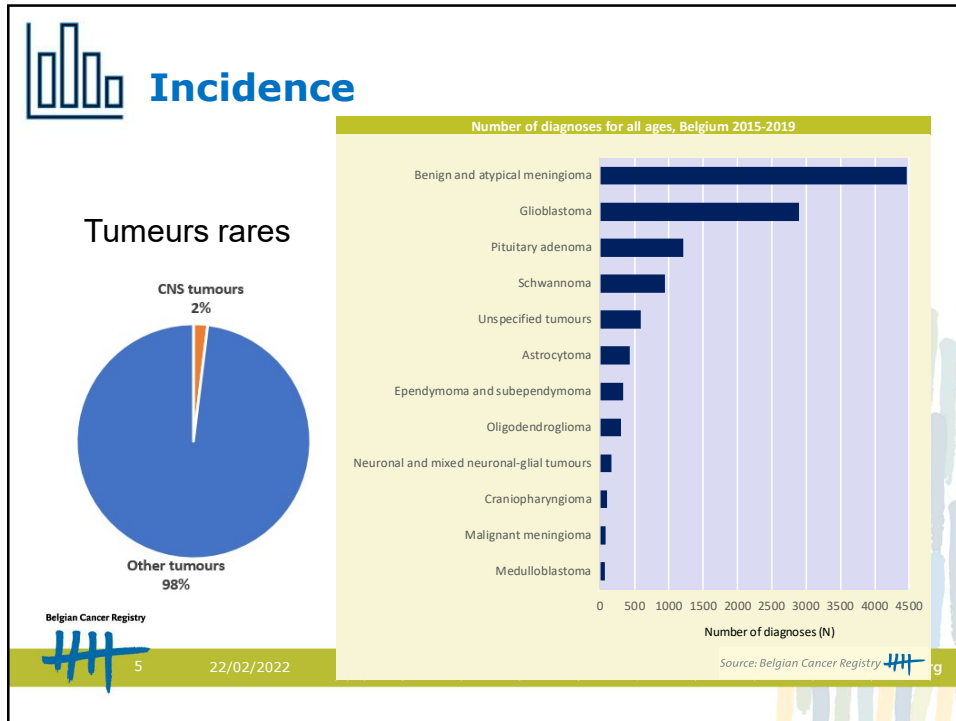
Belgian Cancer Registry 3 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

3

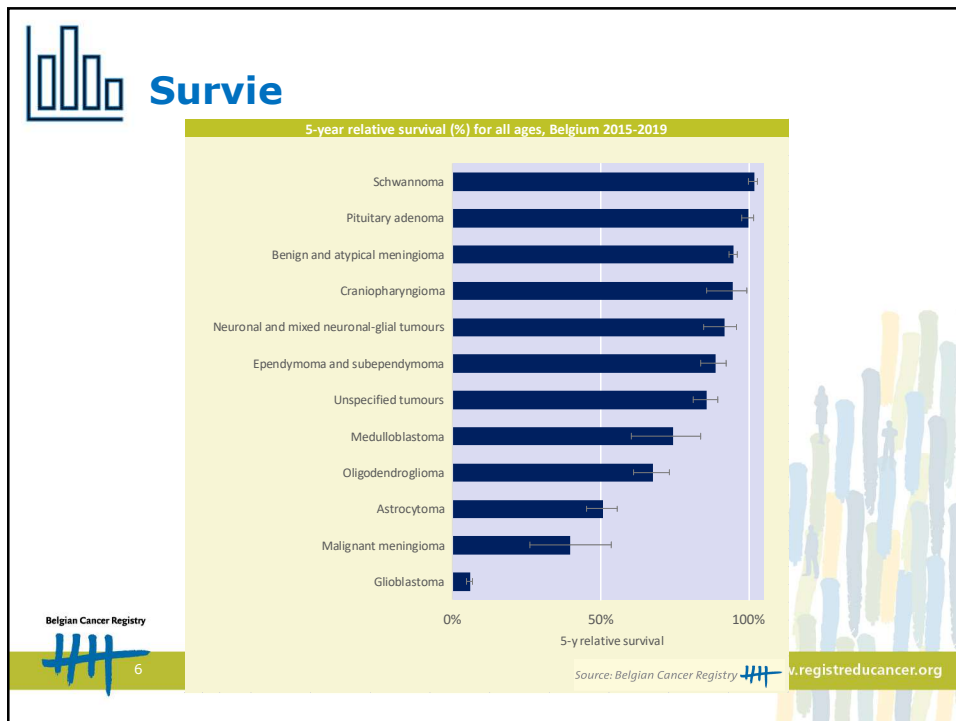
Epidémiologie

Belgian Cancer Registry 4 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

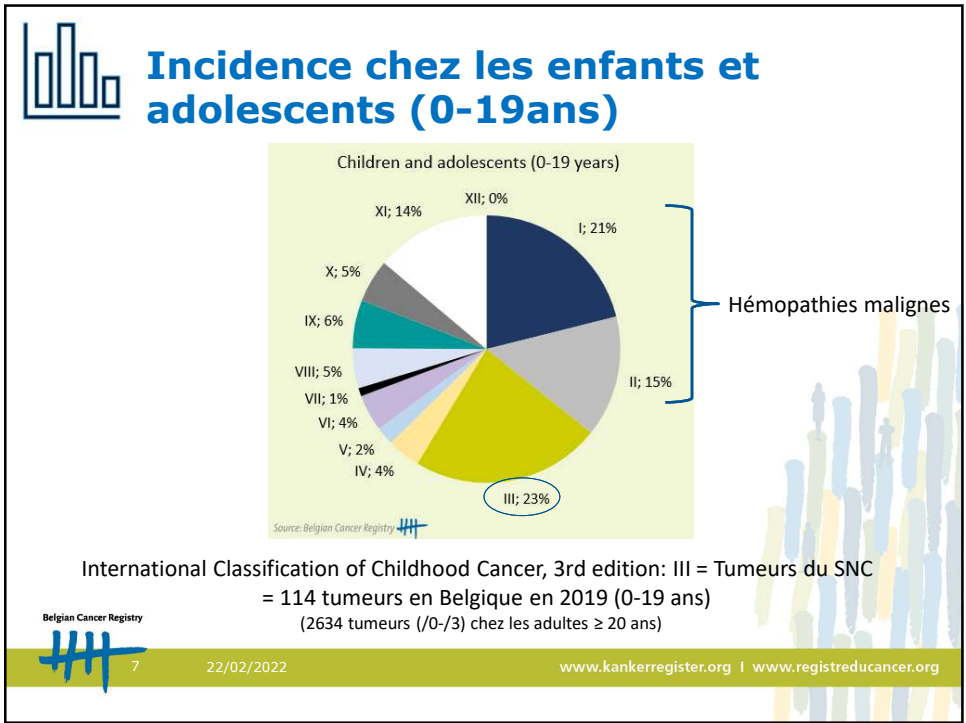
4



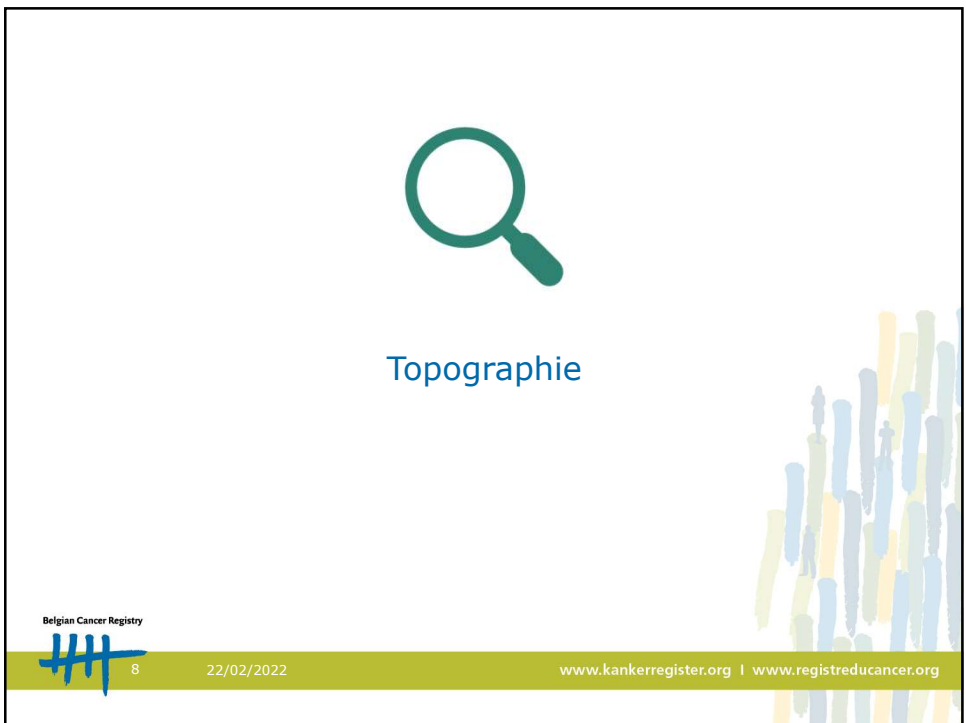
5



6



7



8

Cerveau, moelle épinière et nerfs crâniens

Système nerveux central (SNC)

Cerveau – C71._

Moelle épinière – C72.0

Queue de cheval – C72.1

Nerfs crâniens (C72.5)

C72.2 Olfactory I

Optic II C72.3

Oculomotor III

Trochlear IV

Abducens VI

Vestibulocochlear VIII = nerf auditif

Hypoglossal XII

Trigeminal V

Facial VII

Glossopharyngeal IX

Vagus X

Accessory XI

Belgian Cancer Registry

Les nerfs (hors crâniens) font partie du système nerveux périphérique (SNP) – C47._

9 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

9

Système nerveux central

Cerveau: C71.0

Encéphale, SAI: C71.9

Ventricule: C71.5

Lobe frontal: C71.1

Lobe pariétal: C71.3

Lobe temporal: C71.2

Lobe occipital: C71.4

Cervelet: C71.6

Tronc cérébral: C71.7

Belgian Cancer Registry

10 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

10

Systeme nerveux central

Etage supra-tentorial

Tentorium

Fosse postérieure

Début moelle épinière

Belgian Cancer Registry
11 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

11

Ventricules

Ventricule, SAI
3^{ème} ventricule
Ventricule cérébral
Ventricule latéral
Plexus choroïdes, SAI
Plexus choroïde du 3^{ème} ventricule
Plexus choroïde du ventricule latéral
= **C71.5**

4^{ème} ventricule
Plexus choroïde du 4^{ème} ventricule
= **C71.7**

Subarachnoid space

CSF

Choroid plexus

Lateral ventricle

Third ventricle

Fourth ventricle

Cisterna magna

Central canal

Lehtinen et al., 2013 Journal of Neuroscience

Belgian Cancer Registry
12 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

12

Méninges

Méninges (C70.9):

- Cérébrales – C70.0
- Rachidiennes – C70.1 (de la moelle épinière)

Les méningiomes doivent être enregistrés en C70._

Belgian Cancer Registry 13 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

13

Glandes endocrines intra-cérébrales - hypophyse

Dans région de la selle turcique (ou région sellaïre)

Hypothalamus

Hypophyse ou glande pituitaire: C75.1

→ Sécrétion d’hormones (de croissance, FSH, LH,...)

La canal craniopharyngé (C75.2) est également présent dans la région sellaïre

Belgian Cancer Registry 14 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

14

Glandes endocrines intra-cérébrales - épiphyse

Epiphyse ou glande pinéale: C75.3

→ Sécrétion de mélatonine

Source: Anatomy and Health Education

Toutes les tumeurs (/0, /1, /3) de ces deux glandes (topographie C75.1 et C75.3) doivent également être enregistrées

Belgian Cancer Registry 15 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

15

Histologie – cellules d’origine

SNC

Neurones
transmission de l’information nerveuse

Cellules gliales (tissu de soutien)

Cellules épendymaires
production liquide cébrospinal

Microgliocytes
≈ macrophages


Astrocytes
barrière hémato-encéphalique

Oligodendrocytes
myélinisation des axones

+ stroma mésenchymateux
+ cellules hématopoïétiques
+ mélanocytes (méninges)


Belgian Cancer Registry 16 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

16



Types de tumeurs du SNC et cellules/tissus d'origine

Cellules gliales et neurones	→	<i>Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales</i>
Cellules méningothéliales	→	<i>Méningiomes</i>
Cellules de la gaine des nerfs	→	<i>Tumeurs des nerfs crâniens et paraspiniaux</i>
Cellules du stroma mésenchymateux	→	<i>Tumeurs mésenchymateuses, non-méningothéliales</i>
Cellules hématopoïétiques	→	<i>Tumeurs hémato-lymphoïdes impliquant le SNC</i>
Mélanocytes des méninges	→	<i>Tumeurs mélanocytaires</i>


 17 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


17



Classification des tumeurs du SNC


 18 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

18



Classification OMS (4^{ème} édition, 2016)

Morphologie

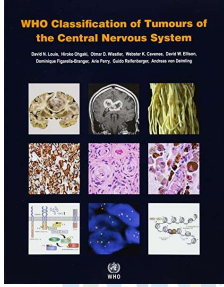
Clinique

Immuno-histochimie


Génétique

Critères diagnostiques multidisciplinaires


Diagnostic intégré



Les éditions précédentes de classification OMS se basaient principalement sur l'histologie

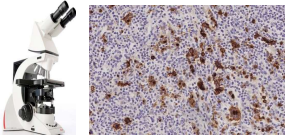

19
22/02/2022
www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

19



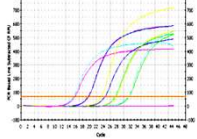
Analyses génétiques/moléculaires

Immunohistochimie



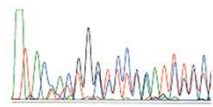
Ex: mutation IDH1/2

(RT)-PCR (polymerase chain reaction)



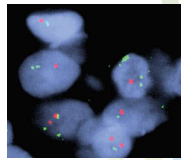
Ex: mutation IDH1/2

NGS (next-generation sequencing)
ATACCACGGTNCNNAATNTNC




Ex: mutation IDH1/2


FISH (fluorescence in situ hybridization)



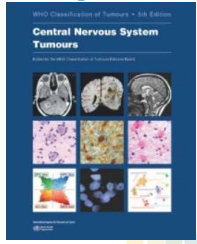
Ex: codélétion 1p/19q


20
22/02/2022
www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

20



Classification OMS (5^{ème} édition, 2021)




- Simplification et consistance dans les types
 - Ex: approche plus globale pour la classification des gliomes
 - Ex: plus de site anatomique dans le nom (ex: gliome choroïde de 3^{ème} ventricule)
- De plus en plus de biomarqueurs pour classer les types de tumeurs et poser le diagnostic
 - Ex: astrocytome diffus, *MYB*- ou *MYBL1* altéré
- NOS/NEC (*Not otherwise specified/Not elsewhere classified*)
 - NOS (=SAI): Pas assez d'info pour classifier (analyses non-réalisées ou non-contributives)
 - NEC (=NCA): Analyses diagnostiques réalisées mais ne permettant pas d'établir un diagnostic clair
 - Indiquez en commentaire si l'anatomo-pathologiste utilise l'un de ces termes dans la conclusion de l'examen anatomopathologique + justification

Belgian Cancer Registry

21 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

21



Classification OMS 2021 grade OMS du SNC

Historiquement: grade OMS lié à un code diagnostique
Ex: astrocytome anaplasique = grade OMS III


Maintenant: évolution du grade OMS du SNC pour harmoniser par rapport au grade de différenciation des autres types de tumeurs
Ex: un adénocarcinome (8140/3) peut présenter différents grades différenciation
Ex: un méningiome peut présenter différents grades OMS du SNC

- Chiffres arabes
- Type de tumeur → caractéristiques pronostiques (histologie, biomarqueurs,...)
- Exception: code morphologique en fonction du grade
 - Ex: oligodendrogliome, IDH muté et 1p/19q co-déléte, grade 2 = 9450/3
 - oligodendrogliome, IDH muté et 1p/19q co-déléte, grade 3 = 9451/3

Belgian Cancer Registry

22 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

22



Classification OMS 2021 grade OMS du SNC


Editions précédentes:
I, II, III, IV

5ème édition:
1, 2, 3, 4


Exemples:

Astrocytome diffus, IDH muté = 9400/3 → grade OMS II	→	Astrocytome, IDH muté, grade 2 = 9400/3
Astrocytome anaplasique = 9401/3 → grade OMS III	→	grade 3 = 9401/3
Glioblastome, IDH muté = 9445/3 → grade OMS IV	→	grade 4 = 9445/3

Simplification, uniformisation et importance du diagnostic moléculaire dans cette nouvelle classification OMS

Belgian Cancer Registry  23 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

23



Classification OMS 2021 grade OMS du SNC


Editions précédentes:
I, II, III, IV

5ème édition:
1, 2, 3, 4


Exemples:

Méningiome, SAI = 9530/0 → grade OMS I	→	Méningiome Grade OMS du SNC 1, 2 ou 3 à indiquer en tant que degré de différenciation
Méningiome atypique = 9539/1 → grade OMS II	→	
Méningiome anaplasique malin = 9530/3 → grade OMS III	→	

Simplification, uniformisation et importance du diagnostic moléculaire dans cette nouvelle classification OMS

Belgian Cancer Registry  24 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

24



Types de tumeurs du SNC

Tumeurs mésoenchymateuses, non-méningothéliales

Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaire

Tumeurs hémato-lymphoïdes impliquant le SNC

Tumeurs de la région pinéale

Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux


Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

Tumeurs des plexus choroïdes

Méningiomes

Tumeurs embryonnaires


Tumeurs mélanocytaires



Belgian Cancer Registry

25 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

25



Classification OMS (5^{ème} édition, 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	9402/3		2002 and later		(C71_)	3
Astrocytoma, IDH-mutant, grade 4	9405/3		2016 and later		(C71_)	4
Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant	9411/3		2002 and later	9411/3 obsolete code	(C71_)	2
Fibrillary astrocytoma	9420/3		2002 and later	9420/3 obsolete code	(C71_)	2
Protoplasmic astrocytoma	9410/3		2002 and later	9410/3 obsolete code	(C71_)	2
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9450/3		2002 and later		(C71_)	2
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted, grade 2	9451/3		2002 and later		(C71_)	3
Oligodendroglioma, IDH-wildtype	9440/3		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*	9413/0		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_)	

Indiquez en commentaire le profil moléculaire altéré si celui-ci n'est pas repris dans le nom

Belgian Cancer Registry

26 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

26



Types de tumeurs du SNC

Tumeurs mésoenchymateuses, non-méningothéliales

Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaire

Tumeurs hémato-lymphoïdes impliquant le SNC

Tumeurs de la région pinéale

Tumeurs des nerfs crâniens et paraspiniaux


Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

Tumeurs des plexus choroïdes

Méningiomes

Tumeurs embryonnaires


Tumeurs mélanocytaires



Belgian Cancer Registry

27 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

27



Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

≈ Tumeurs des cellules gliales et/ou des neurones

- *Gliomes diffus de type adulte*
- *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*

Utilisez la liste des codes fournie par le BCR


Evolution de la classification de ces tumeurs

- ✓ Physiopathogénie (mécanismes oncogéniques) et pronostic différents
- ✓ Simplification des noms par rapport aux grades OMS du SNC
- ✓ Avancées dans les biomarqueurs tumoraux

Belgian Cancer Registry

28 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

28



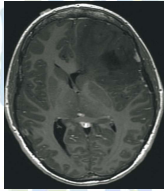
Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales


➤ *Gliomes diffus de type adulte*
(exceptionnellement observés chez les enfants)

- **Astrocytome, IDH1/2 muté***
 - Astrocytome, IDH1/2 muté, grade 2 9400/3
 - Astrocytome, IDH1/2 muté, grade 3 9401/3
 - Astrocytome, IDH1/2 muté, grade 4 9445/3
- **Oligodendrogliome, IDH1/2 muté* et 1p/19q codéléte**
 - Oligodendrogliome, IDH1/2 muté et 1p/19q codéléte, grade 2 9450/3
 - Oligodendrogliome, IDH1/2 muté et 1p/19q codéléte, grade 3 9451/3
- **Glioblastome, IDH1/2 sauvage*** 9440/3

**astrocytomes et oligodendrogliomes présentent mutation IDH, pas les glioblastomes*


OMS 2016:
~~Glioblastome, IDH muté: 9445/3~~ → Astrocytome, IDH muté, grade 4




29
22/02/2022
www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

Astrocytoma, IDH-mutant, grade 3
WHO Classification of Central Nervous system tumours 5th edition, 2021

29




Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

➤ *Gliomes diffus de type pédiatrique, de bas grade*
(généralement associés à un bon pronostic, parfois observés chez adultes)


- Astrocytome diffus, MYB- ou MYBL1 altéré 9421/1
- Gliome diffus de bas grade, voie MAPK altérée (gène BRAF,...) 9421/1
- Gliome angiocentrique 9431/1
- Tumeur neuroépithéliale polymorphe du jeune, bas grade 9413/0

➤ *Gliomes diffus de type pédiatrique, de haut grade*
(tumeurs agressives, parfois observées chez adultes)

- Gliome diffus de la ligne médiane, H3 K27 altéré 9385/3
- Gliome diffus hémisphérique, H3 G34 altéré 9385/3
- Gliome diffus pédiatrique de haut grade, H3 et IDH non mutés 9385/3
- Gliome hémisphérique type enfant 9385/3



Indiquez le profil moléculaire altéré en commentaire


30
22/02/2022
www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

30

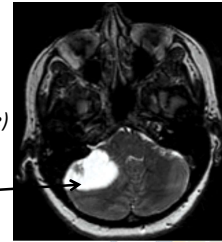


Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

➤ Gliomes astrocytaires circonscrits

- Astrocytome pilocytique 9421/1
(même code que 2 types d'astrocytome diffus pédiatrique de bas grade)

Souvent observé chez les enfants au niveau du cervelet et du nerf optique (= ancien gliome du nerf optique)



Pilocytic astrocytoma
Source: WHO Classification of Central Nervous system tumours 5th edition, 2021

- Astrocytome de haut grade avec caractéristiques piloides 9421/3
- Xanthoastrocytome pléomorphe 9424/3
- Astrocytome subépendymal à cellules géantes 9384/1
- Gliome choroïde 9444/1
- Astroblastome, *MN1 altéré* 9430/3

Belgian Cancer Registry



31

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

31



Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

➤ Tumeurs glioneuronales et neuronales

- Gangliogliome 9505/1
- Gangliocytome 9492/0
- Gangliogliome infantile desmoplasique 9412/1
- Astrocytome infantile desmoplasique 9412/1
- Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique 9413/0
- Tumeur glioneuronale papillaire 9509/1
- Tumeur glioneuronale formant des rosettes 9509/1
- Tumeur glioneuronale myxoïde 9509/1
- Tumeur glioneuronale diffuse leptoméningée 9509/3
- Tumeur neuronale multinodulaire et vacuolée 9509/0
- Gangliocytome dysplasique cérébelleux (maladie de Lhermitte-Duclos) 9493/0
- Neurocytome central 9506/1
- Neurocytome extraventriculaire 9506/1
- Liponeurocytome cérébelleux 9506/1

Belgian Cancer Registry




32

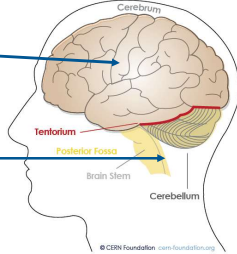
22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org


32



Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ependymome supratentorial, SAI <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fusion ZFTA positive ▪ Fusion YAP1 positive ▪ Ependymome de la fosse postérieure, SAI <ul style="list-style-type: none"> ▪ Groupe A (PFA) ▪ Groupe B (PFB) ▪ Ependymome spinal, SAI <ul style="list-style-type: none"> ▪ MYCN amplifié ▪ Ependymome myxopapillaire ▪ Subépendymome 	<p>9391/3</p> <p>9396/3</p> <p>9396/3</p> <p>9391/3</p> <p>9396/3</p> <p>9396/3</p> <p>9391/3</p> <p>9396/3</p> <p>9394/1</p> <p>9383/1</p>	
--	---	---


Mêmes codes pour types différents
→ Localisation + marqueur moléculaire en commentaire



33 22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

33



Types de tumeurs du SNC

*Tumeurs mésoenchymateuses,
non-méningothéliales*


Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaire

*Tumeurs hémato-lymphoïdes
impliquant le SNC*

Tumeurs de la région pinéale

Tumeurs des nerfs crâniens et paraspiniaux




*Gliomes, tumeurs glioneuronales
et tumeurs neuronales*

Tumeurs des plexus choroïdes

Méningiomes

Tumeurs embryonnaires


Tumeurs mélanocytaires



34 22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

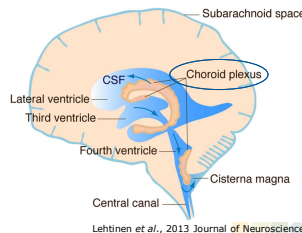
34



Tumeurs des plexus choroïdes

Les plexus choroïdes sont des structures produisant le liquide céphalo-rachidien (LCR) dans lequel baignent le cerveau et la moelle

- Pas de changement entre la 4ème et la 5ème édition de la Classification OMS
- *Papillome des plexus choroïdes*
- *Papillome atypique des plexus choroïdes*
- *Carcinome des plexus choroïdes*




Lehtinen et al., 2013 Journal of Neuroscience

9390/0

9390/1

9390/3




35

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

35



Types de tumeurs du SNC

*Tumeurs mésoenchymateuses,
non-méningothéliales*


Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaire

*Tumeurs hémato-lymphoïdes
impliquant le SNC*

Tumeurs de la région pinéale

Tumeurs des nerfs crâniens et paraspiniaux




*Gliomes, tumeurs glioneuronales
et tumeurs neuronales*

Tumeurs des plexus choroïdes

Méningiomes

Tumeurs embryonnaires

Tumeurs mélanocytaires




36

22/02/2022


www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

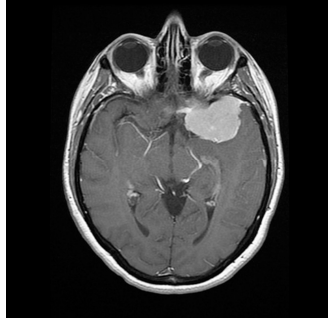
36




Méningiomes

≈ Tumeurs des méninges

- À enregistrer en **C70.** même si le rapport anapath parle de 'tumeur du lobe frontal'
-  Selon la 5ème édition de la classification OMS, un seul type de méningiome mais 15 sous-types → simplification
- Les termes 'atypiques' (= grade OMS 2) et 'anaplasiques' (= grade OMS 3) peuvent être appliqués qu'importe le sous-type




Meningioma
Source: WHO Classification of Central Nervous system tumours 4th edition, 2016


37

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

37



Méningiomes


Grade OMS du CNS = 2 (atypique) si
 4-19 figures mitotiques dans 10 zones consécutives (de 0,16mm²)
 OU invasion cérébrale sans équivoque
 OU sous-type morphologique spécifique (chordoïde ou à cellules claires)
 OU au moins 3 critères parmi les suivants:

- cellularité augmentée
- petites cellules avec grand ratio noyau/cytoplasmatique
- nucléole proéminent
- foyers de nécrose spontanée
- sheeting (croissance ininterrompue sans motif)

Grade OMS du CNS = 3 (anaplasique) si
 20+ figures mitotiques dans 10 zones consécutives (de 0,16mm²)
 OU anaplasie franche
 OU mutation du promoteur du gène TERT
 OU délétion homozygote du gène CDKN2A et/ou CDKN2B

→ **Grade selon des critères morphologiques ou moléculaires**


Veillez à compléter correctement le grade OMS du CNS en tant que grade de diff. pour les méningiomes


38

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

38

 **Types de tumeurs du SNC**

Tumeurs mésoenchymateuses, non-méningothéliales

Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaire

Tumeurs des plexus choroïdes

Tumeurs hémato-lymphoïdes impliquant le SNC

Méningiomes

Tumeurs embryonnaires

Tumeurs de la région pinéale


Tumeurs des nerfs crâniens et paraspiniaux

Tumeurs mélanocytaires

Belgian Cancer Registry

39 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

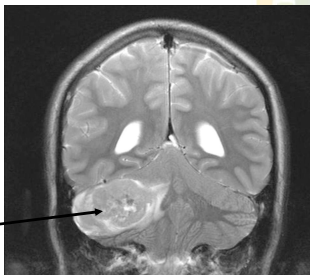
39

 **Tumeurs embryonnaires**

≈ Tumeurs peu différenciées de cellules embryonnaires

- Médulloblastomes, moléculairement définis
 - *WNT activé* 9475/3
 - *SHH activé et TP53 non muté* 9471/3
 - *SHH activé et TP 53 muté* 9476/3
 - *Non-WNT/non-SHH* 9477/3
- Médulloblastomes, histologiquement définis
 - *Desmoplasique nodulaire* 9471/3
 - *Avec nodularité extensive* 9471/3
 - *À cellules géantes* 9474/3
 - *Anaplasique* 9474/3

Ces tumeurs s'observent majoritairement chez les enfants (nourrissons et petite enfance) et au niveau du cervelet




Medulloblastoma
Source: WHO Classification of Central Nervous system tumours 4th edition, 2016

Belgian Cancer Registry

40 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

40



Types de tumeurs du SNC

Tumeurs mésoenchymateuses, non-méningothéliales

Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaire

Tumeurs des plexus choroïdes

Méningiomes


Tumeurs hémato-lymphoïdes impliquant le SNC

Tumeurs embryonnaires

Tumeurs de la région pinéale

Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux


Tumeurs mélanocytaires



Belgian Cancer Registry

41 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

41

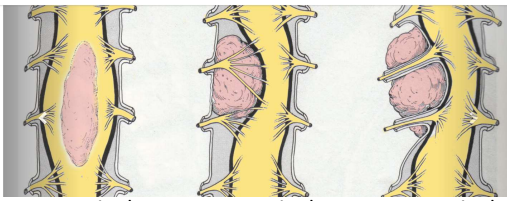


Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux

≈ Tumeurs se développant à partir des cellules de la gaine des nerfs

Ex: Schwannome 9560/0

- Au niveau de la moelle



Intraspinal Intradural C72._

Extraspinal Intradural C72._

Extraspinal Extradural C47._ → SNP

Belgian Cancer Registry

42 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

42



Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux

≈ Tumeurs se développant à partir des cellules de la gaine des nerfs

Ex: Schwannome

9560/0

- Au niveau du nerf vestibulaire (ou nerf auditif ou acoustique = C72.4): diagnostic clinique possible par imagerie (BD5) mais 9560/0 + BD5 pas possible → enregistrez comme 8000/0 et indiquez en commentaire 'diagnostic clinique de schwannome'



Toutes les tumeurs des nerfs crâniens (C72.2-C72.5) sont à enregistrer (/0, /1, /3)

- Au niveau des nerfs périphériques (C47._) → système nerveux périphérique

Belgian Cancer Registry



43

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

43



Types de tumeurs du SNC

*Tumeurs mésoenchymateuses,
non-méningothéliales*

*Gliomes, tumeurs glioneuronales
et tumeurs neuronales*

Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaire

Tumeurs des plexus choroïdes

Méningiomes

*Tumeurs hémato-lymphoïdes
impliquant le SNC*

Tumeurs embryonnaires

Tumeurs de la région pinéale

Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux

Tumeurs mélanocytaires



Belgian Cancer Registry




44

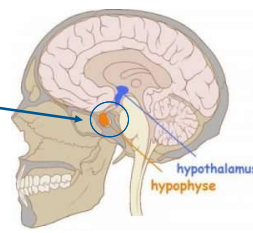
22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

44




Tumeurs de la région sellaie



- *Craniopharyngiomes (dans le canal craniopharyngé en C75.2)*
 - *Adamantinomateux* 9351/1
 - *Papillaires* 9352/1
- *Pituicytomes* 9432/1
- *Tumeurs de la région sellaie à cellules granuleuses* 9582/0
- *Oncocytomes à cellules fusiformes* 8290/0
- *Blastomes pituitaires (ou de l'hypophyse en C75.1)* 8273/3
- *Adénomes pituitaires/PitNET* (en C75.1)* 8272/3

* Tumeurs neuroendocrines pituitaires

<01/01/2022: 8272/0
>01/01/2022: 8272/3




45

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

45



Types de tumeurs du SNC

*Tumeurs mésoenchymateuses,
non-méningothéliales*

*Gliomes, tumeurs glioneuronales
et tumeurs neuronales*


Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaie

*Tumeurs hémato-lymphoïdes
impliquant le SNC*

Tumeurs de la région pinéale

Tumeurs des nerfs crâniens et paraspiniaux




Tumeurs des plexus choroïdes

Méningiomes

Tumeurs embryonnaires

Tumeurs mélanocytaires



46

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

46



Tumeurs mésoenchymateuses, non-méningothéliales

Tumeurs mésoenchymateuses diverses se développant dans les méninges et rarement dans cerveau/moelle ou les plexus choroïdes
→ primitives du SNC.

Harmonisation des différents types dans la 5ème édition de la Classification OMS (comme dans la Classification OMS des Tumeurs des tissus mous et osseux) :

- ✓ Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques
- ✓ Tumeurs vasculaires
- ✓ Tumeurs des muscles squelettiques
- ✓ Tumeurs de différenciation incertaine
- ✓ Tumeurs chondrogéniques
- ✓ Tumeurs de la notochorde



Formation en ligne 'Sarcomes' disponible sur notre site web

Belgian Cancer Registry



47

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

47



Types de tumeurs du SNC

Tumeurs mésoenchymateuses, non-méningothéliales

Gliomes, tumeurs glioneuronales et tumeurs neuronales

Tumeurs à cellules germinales

Tumeurs de la région sellaire

Tumeurs des plexus choroïdes

Méningiomes

Tumeurs hémato-lymphoïdes impliquant le SNC

Tumeurs embryonnaires

Tumeurs de la région pinéale

Tumeurs des nerfs crâniens et paraspinaux

Tumeurs mélanocytaires

Belgian Cancer Registry




48

22/02/2022


www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

48



Autres tumeurs primitives du SNC

- Certaines hémopathies malignes ont une localisation **primitive** du SNC:
 - ✓ *Lymphomes*
 - ✓ *Tumeurs histiocytaires*

 Formation en ligne 'Hémopathies malignes' disponible sur notre site web


- ➔ Si lymphome **primitif du SNC** → coder dans le SNC + commentaire 'primitif du SNC'
- ➔ Si lymphome **systémique qui envahit le SNC** → coder la topographie primaire (ganglion, moelle osseuse,...) + commentaire 'envahissement secondaire du SNC'

- Tumeurs mélanocytaires (des méninges)
- Tumeurs à cellules germinales
- Tumeurs de la région pinéale (contient l'épiphyse → cellules neuroendocrines)

Belgian Cancer Registry

49 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

49



Métastases dans le SNC

Les métastases au cerveau ou moelle épinière ne sont **PAS** des tumeurs primitives du SNC mais qui envahissent le SNC.

Il s'agit majoritairement de métastases de

- Cancers du poumon
- Cancers du sein
- Mélanomes
- Carcinomes à cellules rénales
- Cancers colorectaux

Coder l'organe primitif !

Le profil moléculaire de la métastase est souvent similaire à celui de la tumeur primitive


➔ Le traitement peut être adapté en fonction du profil moléculaire

Ex: mutations *EGFR* pour cancer du poumon, mutations *BRAF* pour mélanome

Belgian Cancer Registry

50 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

50




Conseils d'enregistrement

Belgian Cancer Registry

51 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

51



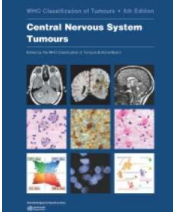
Critères d'enregistrement

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 craniens, 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*


52 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

52


 **Base de diagnostic et codes morphologiques**

Certaines tumeurs spécifiques peuvent être diagnostiquées et enregistrées sans confirmation microscopique:


- 8270-8281 Tumeurs de l'hypophyse
- 9350 Craniopharyngiome
- 9380 Gliome
- 9384 Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes
- 9440 Glioblastome
- 9500 Neuroblastome
- 9530 Méningiome




→ Base de diagnostic 5 possible

Belgian Cancer Registry
 53 22/02/2022 *Une nouvelle version de cette liste, mise à jour par l'ENCR, sera prochainement disponible*
www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

53


 **Base de diagnostic et codes morphologiques**


Certaines tumeurs sont diagnostiquées cliniquement mais ne peuvent pas être enregistrées avec un code spécifique sans confirmation microscopique (inopérables, peu agressives,...) 

→ Code histologique 8000
 → Comportement à adapter selon la pathologie!
 → Indiquez en commentaire le diagnostic clinique et la raison de l'absence de confirmation histologique

Ex:

- 8000/0 pour un schwannome
- 8000/1 pour un gangliogliome
- 8000/3 pour un médulloblastome



Belgian Cancer Registry
 54 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

54



Grade OMS du SNC

Degré de différenciation spécifique pour les tumeurs du CNS
= grade OMS du CNS (1-4), tentant de prédire le pronostic et l'évolution de la tumeur

→ ce grade OMS est à enregistrer dans la variable 'degré de diff.'

Formulaire pour un nouveau diagnostic

Date d'incidence 01/08/2021 [Changer la date](#)

Moyen de diagnostic 2 - histologie tumeur primitive


Score OMS au diagnostic 0 - asymptomatique, activité normale

Localisation de la tumeur primitive C70.0 Méninges cérébrales

Latéralité Gauche Droite Organe impair Inconnu

Diagnostic histologique 9530 / 0 Méningiome, SAI

Degré de différenciation 1 - bien différencié

Belgian Cancer Registry  55 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

55



Paediatric cancer stage pour pédiatrie (0-14 ans)

Pour les épendymomes, médulloblastomes et autres tumeurs embryonnaires, le *paediatric cancer stage* (M0, M1, M2, M3, M4) doit être enregistré dans **autre classification** (! pas en cM ou pM)

Formulaire pour un nouveau diagnostic

Date d'incidence 15/04/2021 [Changer la date](#)

Moyen de diagnostic 2 - histologie tumeur primitive

Score OMS au diagnostic 1 - symptomatique, ambulante

Localisation de la tumeur primitive C71.6 Cervelet SAI

Latéralité Gauche Droite Organe impair Inconnu


Diagnostic histologique 9475 / 3 Médulloblastome, WNT activé, SAI (C71.6)

Degré de différenciation 4 - indifférencié/anaplasique

TNM clinique cT cN cM

TNM pathologique pT pN pM ypTNM

Autres classifications cliniques Type: Autre Stade: M2

Belgian Cancer Registry  56 22/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

56



Take home messages

- ✓ **Toutes les tumeurs** (même bénignes) doivent être enregistrées
- ✓ Attention à la **topographie** des tumeurs (pas de méningiome dans le cerveau)
- ✓ Attention à bien spécifier le **diagnostic** selon les marqueurs moléculaires
- ✓ Plusieurs tumeurs du SNC peuvent être diagnostiquées sur base de l'**imagerie** (BD 5)
- ✓ Grade de différenciation spécifique = **grade OMS du SNC**

La liste des codes de la 5ème édition de la classification OMS est utilisable à partir de l'année d'incidence 2022

Belgian Cancer Registry



57

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

57

Questions ?

training@kankerregister.org

Belgian Cancer Registry



58

22/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

58