

Belgian Cancer Registry



Sessie 2 2022: Tumoren van het centrale zenuwstelsel

Deel 1: Theorie


Online opleiding

24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org




1

Opleiding in 2 delen




Deel 1: Theorie




Deel 2: Oefeningen

Belgian Cancer Registry



24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org



2

Epidemiologie

Topografie

Classificatie tumoren van het CZS

Codeertips

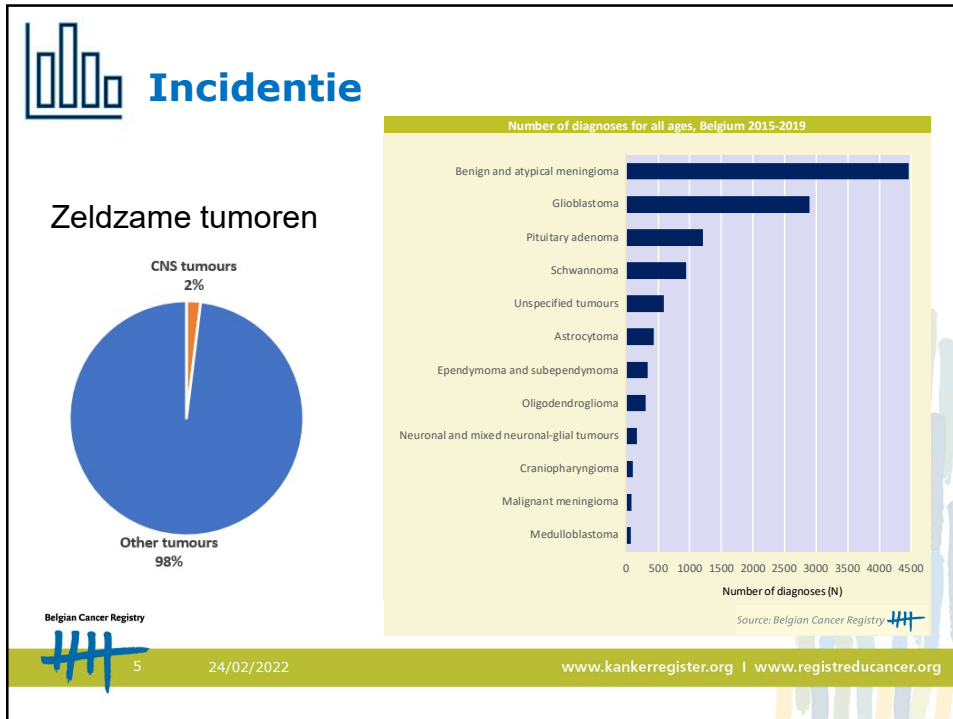
Belgian Cancer Registry 3 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

3

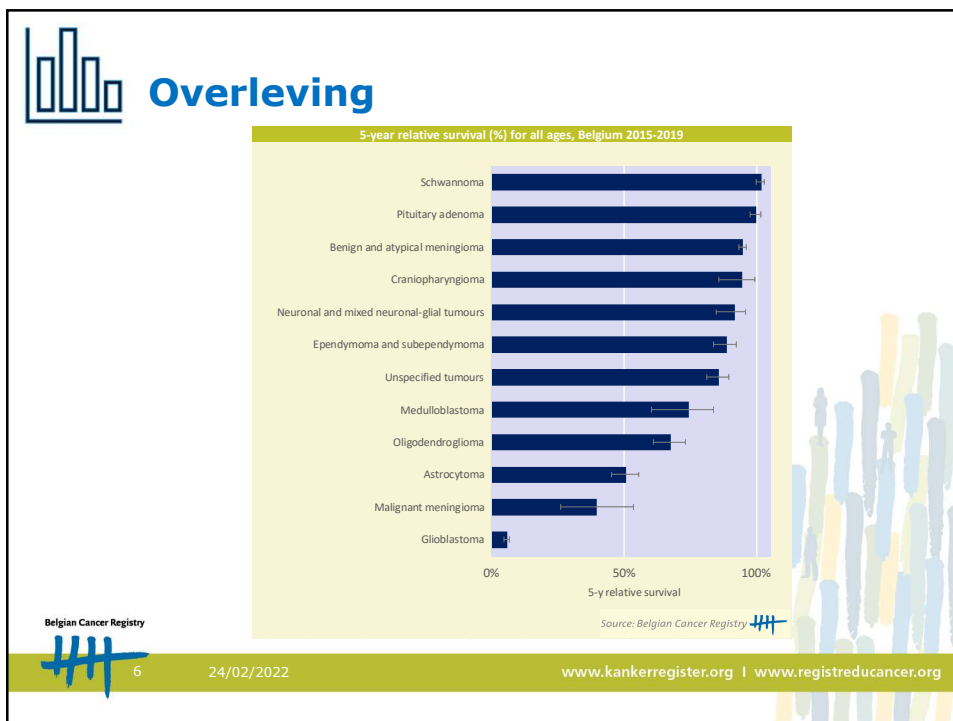
Epidemiologie

Belgian Cancer Registry 4 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

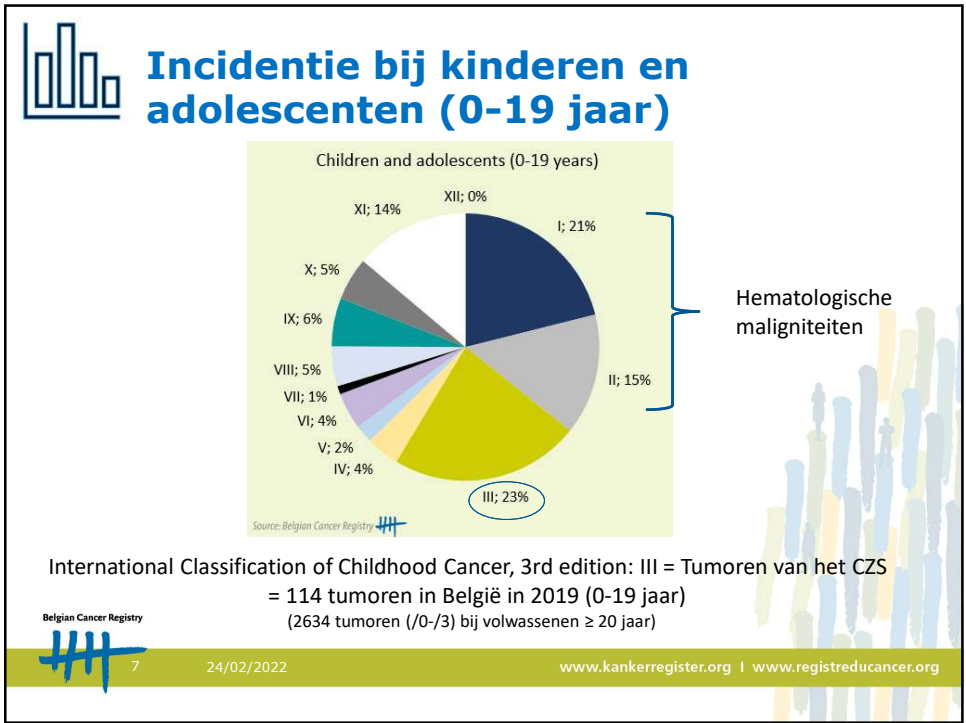
4



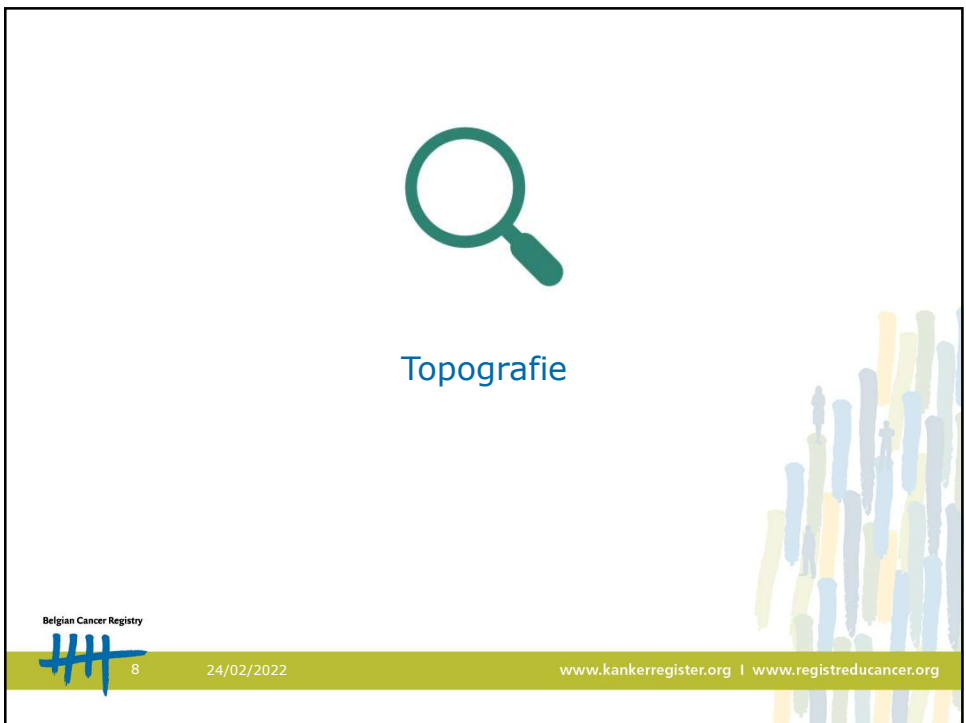
5



6



7



8

Hersenen, ruggenmerg en hersenzenuwen

Centraal zenuwstelsel (CZS)

Hersenen – C71._

Ruggenmerg – C72.0

Cauda equina – C72.1

Hersenzenuwen (C72.5)

C72.2 Olfactory I

Optic II C72.3

Oculomotor III

Trochlear IV

Trigeminal V

Abducens VI

Facial VII

C72.4 Vestibulocochlear VIII = gehoorzenuw

Glossopharyngeal IX

Vagus X

Hypoglossal XII

Accessory XI

Zenuwen (niet-craniaal) maken deel uit van het perifere zenuwstelsel (PZS) – C47._

Belgian Cancer Registry

9 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

9

Centraal zenuwstelsel

Cerebrum: C71.0

Hersenen, NNO: C71.9

Ventrikel: C71.5

Frontale kwab: C71.1

Pariëtale kwab: C71.3

Occipitale kwab: C71.4

Temporale kwab: C71.2

Cerebellum: C71.6

Hersenstam: C71.7

Belgian Cancer Registry

10 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

10

Centraal zenuwstelsel

Supratentorieel

Tentorium

Fossa posterior

Begin ruggenmerg

Belgian Cancer Registry

11 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

11

Ventrikel

Ventrikel, NNO

3^{de} ventrikel

Cerebraal ventrikel

Lateraal ventrikel

Plexus choroïdeus, NNO

Plexus choroïdeus van het 3^{de} ventrikel

Plexus choroïdeus van het laterale ventrikel

= **C71.5**

4^{de} ventrikel

Plexus choroïdeus van het 4^{de} ventrikel

= **C71.7**

Lehtinen et al., 2013 Journal of Neuroscience

Belgian Cancer Registry

12 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

12

Meningen of hersenvliezen

Meningen (C70.9):

- Cerebrale – C70.0
- Spinale – C70.1 (van het ruggenmerg)

Meningeomen moeten worden geregistreerd met C70...

Belgian Cancer Registry 13 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

13

Intracerebrale endocriene klieren - hypofyse

In het gebied van de sella Turcica (of sellaire regio)

Hypothalamus

Hypofyse of glandula pituitaria: C75.1

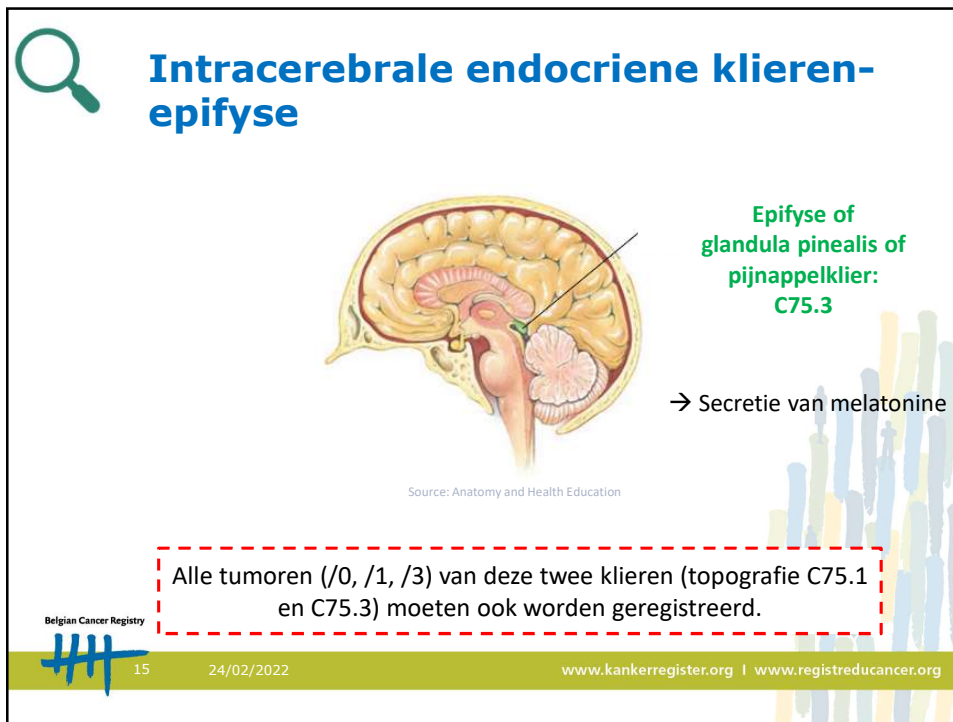
→ Secretie van hormonen (groeihormoon, FSH, LH,...)

De ductus craniopharyngeus (C75.2) bevindt zich ook in de sellaire regio

Belgian Cancer Registry 14 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

14

Intracerebrale endocriene klieren-epifyse



Epifyse of glandula pinealis of pijnappelklier: C75.3

→ Secretie van melatonine

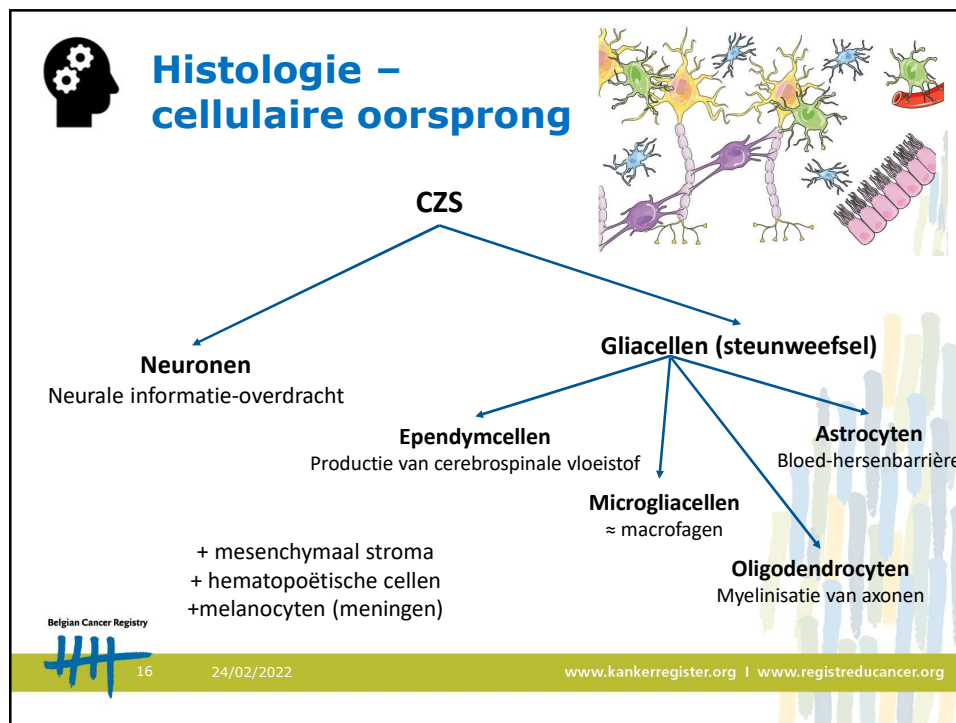
Source: Anatomy and Health Education

Alle tumoren (/0, /1, /3) van deze twee klieren (topografie C75.1 en C75.3) moeten ook worden geregistreerd.

Belgian Cancer Registry 15 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

15

Histologie – cellulaire oorsprong




CZS

- Neuronen**
Neurale informatie-overdracht
- Gliacellen (steunweefsel)**
 - Ependymzellen**
Productie van cerebrospinale vloeistof
 - Microgliacellen**
≈ macrofagen
 - Astrocyten**
Bloed-hersenbarrière
 - Oligodendrocyten**
Myelinisatie van axonen

+ mesenchymaal stroma
+ hematopoëtische cellen
+ melanocyten (meningen)

Belgian Cancer Registry 16 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

16




Tumortypes CZS en hun cellulaire/weefsel origine

Gliale cellen en neuronen	→	<i>Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren</i>
Meningotheliale cellen	→	<i>Meningeomen</i>
Cellen van de zenuwschede	→	<i>Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen</i>
Cellen van het mesenchymale stroma	→	<i>Mesenchymale, niet-meningotheliale tumoren</i>
Hematopoëtische cellen	→	<i>Hemato-lymfoïde tumoren waarbij het CZS betrokken is</i>
Melanocyten van de meningen	→	<i>Melanocyttaire tumoren</i>

Belgian Cancer Registry

17 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

17




Classificatie tumoren van het CZS

Belgian Cancer Registry

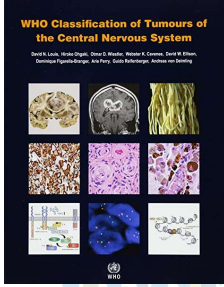
18 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

18

 **WHO-classificatie (4^{de} editie, 2016)**

Morfologie
Kliniek
Immuno-histochemie
Genetica


Multidisciplinaire diagnostische criteria → Geïntegreerde diagnose



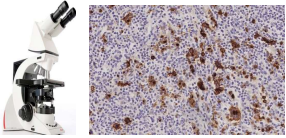
Vorige edities van de WHO-classificatie waren hoofdzakelijk gebaseerd op histologie

Belgian Cancer Registry
19 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

19

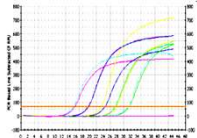
 **Genetische/moleculaire analyses**

Immunohistochemie



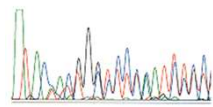
Bv.: IDH1/2 mutatie

(RT)-PCR (polymerase chain reaction)



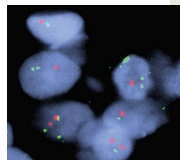
Bv.: IDH1/2 mutatie

NGS (next-generation sequencing)
ATACCACGGNTNCNATNTNC



Bv.: IDH1/2 mutatie


FISH (fluorescence in situ hybridization)



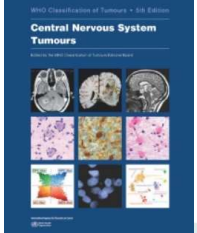
Bv.: 1p/19q-codeletie

Belgian Cancer Registry
20 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

20



WHO-classificatie (5^{de} editie, 2021)




- Vereenvoudiging en consistentie
 - Bv.: een globalere aanpak van de indeling van gliomen
 - Bv.: geen anatomische plaats meer in de naamgeving (bv.: chordoïd glioom van derde ventrikel)
- Meer en meer biomerkers worden gebruikt om tumortypes te classificeren en te diagnosticeren
 - Bv.: diffuus astrocytoom, *MYB*- of *MYBL1-aberrant*
- NOS/NEC (*Not otherwise specified/Not elsewhere classified*)
 - NOS (= NNO): Onvoldoende informatie om verder in te delen (analyses niet uitgevoerd of niet contributief)
 - NEC: Diagnostische analyses uitgevoerd maar geen duidelijke diagnose mogelijk
 - Vermeld in commentaar wanneer de patholoog één van deze termen gebruikt in de conclusie van het APO verslag + correcte verantwoording

Belgian Cancer Registry

21 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

21



WHO-classificatie 2021

WHO-gradering van het CZS

Historisch gezien: WHO-graad was gelinkt aan de diagnostische code
Bv: anaplastisch astrocytoom = WHO-graad III

Nu: evolutie van de WHO-graad van het CZS, wat zorgt voor meer overeenstemming met de differentiatiegraad bij andere tumortypes.
Bv.: een adenocarcinoom (8140/3) kan met verschillende differentiatiegraden voorkomen
Bv.: een meningeoom kan met verschillende WHO-graden van het CZS voorkomen

→ Arabische cijfers


→ Tumortype → prognostische karakteristieken (histologie, biomerkers,...)

→ Uitzondering: morfologiecode in functie van de graad
Bv.: oligodendroglioom, IDH-mutant en 1p/19q co-deletie, graad 2 = 9450/3
oligodendroglioom, IDH-mutant en 1p/19q co-deletie, graad 3 = 9451/3

Belgian Cancer Registry

22 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

22



WHO-classificatie 2021 WHO-gradering van het CZS


Vorige edities
I, II, III, IV

5^{de} editie:
1, 2, 3, 4


Voorbeelden:

Diffuus astrocytoom, IDH-mutant = 9400/3 → WHO-graad II	→	Astrocytoom, IDH-mutant graad 2 = 9400/3
Anaplastisch astrocytoom = 9401/3 → WHO-graad III	→	graad 3 = 9401/3
Glioblastoom, IDH-mutant = 9445/3 → WHO-graad IV	→	graad 4 = 9445/3

Vereenvoudiging, uniformisatie en belang van moleculaire diagnose in deze nieuwe WHO-classificatie

Belgian Cancer Registry  23 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

23



WHO-classificatie 2021 WHO-gradering van het CZS


Vorige edities:
I, II, III, IV

5^{de} editie:
1, 2, 3, 4


Voorbeelden:

Meningeoom NNO = 9530/0 → WHO-graad I	→	Meningeoom WHO-graad van het CZS 1, 2 of 3 te registreren in plaats van de differentiatiegraad
Atypisch meningeoom = 9539/1 → WHO-graad II	→	
Maligne anaplastisch meningeoom = 9530/3 → WHO-graad III	→	

Vereenvoudiging, uniformisatie en belang van moleculaire diagnose in deze nieuwe WHO-classificatie

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

24



Tumortypes CZS


Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal

Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen




Gliomen, glioneuronale tumoren en
neuronale tumoren

Tumoren van de plexus choroïdeus


Meningeomen

Embryonale tumoren

Melanocyttaire tumoren


25
24/02/2022
www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


25




WHO-classificatie (5^{de} editie, 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, glioneuronale 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 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*	9443/0		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_)	

Vermeld in commentaar het abnormale moleculaire profiel indien het niet in de naamgeving is opgenomen


26
24/02/2022
www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

26



Tumortypes CZS

Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal


Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is

Tumoren van de epifysaire regio

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen



Gliomen, glioneuronale tumoren en
neuronale tumoren

Tumoren van de plexus choroïdeus

Meningeomen


Embryonale tumoren

Melanocyttaire tumoren

Belgian Cancer Registry

27 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

27



Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren

≈ Tumoren van gliacellen en/of neuronen

- Diffuus glioom, adult type
- Diffuus glioom, pediatrisch type, laaggradig
- Diffuus glioom, pediatrisch type, hooggradig
- 'Circumscribed' astrocytair glioom
- Glioneuronale en neuronale tumoren
- Ependymale tumoren

Wijzigingen in de classificatie van deze tumoren


- ✓ Pathofysiologie (oncogene mechanismen) en verschillende prognose
- ✓ Vereenvoudiging van de naamgeving, in relatie tot de WHO-gradering van het CZS
- ✓ Vooruitgang op het gebied van tumorbiomerkers

Gebruik de
lijst van codes
die door het
BCR werd
opgesteld

Belgian Cancer Registry

28 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

28



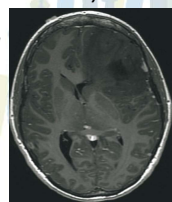
Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren

➤ *Diffuus glioom, adult type*
(*uitzonderlijk vastgesteld bij kinderen*)

- **Astrocytoom, IDH1/2-mutant***
 - Astrocytoom, IDH1/2-mutant, graad 2 9400/3
 - Astrocytoom, IDH1/2-mutant, graad 3 9401/3
 - Astrocytoom, IDH1/2-mutant, graad 4 9445/3
- **Oligodendroglioom, IDH1/2-mutant* en 1p/19q-codeletie**
 - Oligodendroglioom, IDH1/2-mutant en 1p/19q-codeletie, graad 2 9450/3
 - Oligodendroglioom, IDH1/2-mutant en 1p/19q-codeletie, graad 3 9451/3
- **Glioblastoom, IDH1/2-wildtype*** 9440/3

*astrocytomen en oligodendrogliomen vertonen een IDH-mutatie, wat niet het geval is bij glioblastomen

WHO 2016:
~~Glioblastoom, IDH-mutant~~ 9445/3 → Astrocytoom, IDH-mutant, graad 4




Belgian Cancer Registry

29 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

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

29



Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren

➤ *Diffuus glioom, pediatrisch type, laaggradig*
(*meestal geassocieerd met een goede prognose, soms gezien bij volwassenen*)

- Diffuus astrocytoom, MYB- of MYBL1 aberrant 9421/1
- Diffuus glioom, laaggradig, MAPK pathway aberrant (BRAF gen,...) 9421/1
- Angiocentrisch glioom 9431/1
- Polymorfe neuro-epitheliale tumor van de jongeren, laaggradig 9413/0

➤ *Diffuus glioom, pediatrisch type, hooggradig*
(*agressieve tumoren, soms gezien bij volwassenen*)


- Diffuus midline glioom, H3 K27 aberrant 9385/3
- Diffuus hemisferisch glioom, H3 G34 aberrant 9385/3
- Diffuus pediatrisch hooggradig glioom, H3 en IDH-wildtype 9385/3
- Hemisferisch glioom, pediatrisch type 9385/3

Vermeld het afwijkende moleculaire profiel in commentaar

Belgian Cancer Registry

30 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

30

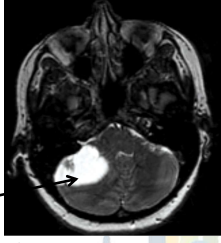


Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren

➤ 'Circumscribed' astrocytoom

<ul style="list-style-type: none"> ▪ <i>Pilocytair astrocytoom</i> (dezelfde code als 2 tumortypes van het 'diffuus glioom, pediatrisch type, laaggradig') 	<p>9421/1</p>
---	---------------

Vaak gezien bij kinderen in het cerebellum en de optische zenuw (= vroegere glioom van de oogzenuw)




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

<ul style="list-style-type: none"> ▪ <i>Hooggradig astrocytoom met piloïde kenmerken</i> ▪ <i>Pleomorfe Xantho-astrocytoom</i> ▪ <i>Subependymaal reuscelastrocytoom</i> ▪ <i>Chordoid glioom</i> ▪ <i>Astroblastoom, MN1 aberrant</i> 	<p>9421/3 9424/3 9384/1 9444/1 9430/3</p>
---	---

Belgian Cancer Registry
31
24/02/2022
www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

31




Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren

➤ Glioneuronale en neuronale tumoren

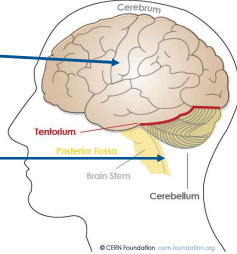
<ul style="list-style-type: none"> ▪ <i>Ganglioglioom</i> ▪ <i>Gangliocytoom</i> ▪ <i>Desmoplastisch infantiel ganglioglioom</i> ▪ <i>Desmoplastisch infantiel astrocytoom</i> ▪ <i>Dysembryoplastische neuro-epitheliale tumor</i> ▪ <i>Papillaire glioneuronale tumor</i> ▪ <i>Rozet-vormende glioneuronale tumor</i> ▪ <i>Myxoïd glioneuronale tumor</i> ▪ <i>Diffuus leptomeningeale glioneuronale tumor</i> ▪ <i>Multinodulaire en gevacuoleerde neuronale tumor</i> ▪ <i>Dysplastisch gangliocytoom van het cerebellum (ziekte van Lhermitte-Duclos)</i> ▪ <i>Centraal neurocytoom</i> ▪ <i>Extraventriculair neurocytoom</i> ▪ <i>Cerebellair liponeurocytoom</i> 	<p>9505/1 9492/0 9412/1 9412/1 9413/0 9509/1 9509/1 9509/1 9509/3 9509/0 9493/0 9506/1 9506/1 9506/1</p>
--	--

Belgian Cancer Registry
32
24/02/2022
www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org


32



Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren

<ul style="list-style-type: none"> ▪ <i>Supratentorieel ependymoom, NNO</i> 9391/3 <ul style="list-style-type: none"> ▪ <i>ZFTA fusie-positief</i> 9396/3 ▪ <i>YAP1 fusie-positief</i> 9396/3 ▪ <i>Ependymoom van de fossa posterior, NNO</i> 9391/3 <ul style="list-style-type: none"> ▪ <i>Groep A (PFA)</i> 9396/3 ▪ <i>Groep B (PFB)</i> 9396/3 ▪ <i>Spinaal ependymoom, NNO</i> 9391/3 <ul style="list-style-type: none"> ▪ <i>MYCN-amplificatie</i> 9396/3 ▪ <i>Myxopapillair ependymoom</i> 9394/1 ▪ <i>Subependymoom</i> 9383/1 	
--	---

Dezelfde code voor verschillende types
→ Lokalisatie + moleculaire merkers in commentaar




33

24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

33



Tumortypes CZS

*Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal*


Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

*Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is*

Tumoren van de epifysaire regio

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen




Gliomen, glioneuronale tumoren en neuronale tumoren

Tumoren van de plexus choroïdeus

Meningeomen

Embryonale tumoren

Melanocytaire tumoren




34

24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

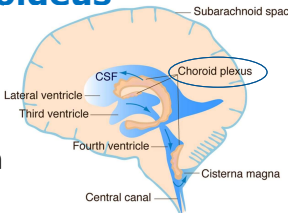
34



Tumoren van de plexus choroïdeus

De plexus choroïdea zijn structuren die het cerebrospinaal vocht (CSF) produceren waarin de hersenen en het ruggenmerg zich bevinden

- Geen wijziging tussen de 4^{de} en 5^{de} editie van de WHO-classificatie
- *Papilloom van de plexus choroïdeus*
- *Atypisch papilloom van de plexus choroïdeus*
- *Carcinoom van de plexus choroïdeus*




Lehtinen et al., 2013 Journal of Neuroscience

9390/0

9390/1

9390/3


Belgian Cancer Registry



35 24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

35



Tumortypes CZS

*Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal*

*Gliomen, glioneuronale tumoren en
neuronale tumoren*


Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

*Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is*

Tumoren van de epifysaire regio

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen




Tumoren van de plexus choroïdeus

Meningeomen

Embryonale tumoren

Melanocytaire tumoren


Belgian Cancer Registry



36 24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org


36

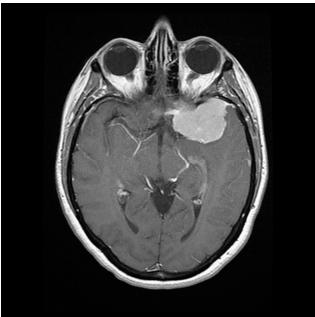


Meningeomen

≈ Tumoren van de meningen

- Registreren met **C70._**
ook al verwijst het APO verslag naar een "frontale kwab tumor"
- Volgens de 5^{de} editie van de WHO-classificatie: slechts één type meningeoom, maar wel 15 subtypes
→ vereenvoudiging
- De termen 'atypisch' (= WHO-graad 2) en 'anaplastisch' (= WHO-graad 3) kunnen, ongeacht het subtype, gebruikt worden.






Belgian Cancer Registry 37 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

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

37



Meningeomen

WHO-gradering van het CZS = 2 (atypisch) indien
 4-19 mitotische figuren in 10 opeenvolgende gebieden (van 0,16mm²)
 OF eenduidige herseninvasie
 OF specifiek morfologisch subtype (chordoïd of 'clear cell')
 OF ten minste 3 van de volgende criteria:
 verhoogde cellulariteit
 kleine cellen met grote kern/cytoplasma verhouding
 prominente nucleoli
 foci van spontane necrose
 sheeting (ononderbroken groei zonder patroon)


WHO-gradering van het CZS = 3 (anaplastisch) indien
 20+ mitotische figuren in 10 opeenvolgende gebieden (van 0,16mm²)
 OF uitgesproken anaplasie
 OF TERT-gen promotor mutatie
 OF homozygote deletie van het CDKN2A- en/of CDKN2B-gen

→ **Graad volgens morfologische of moleculaire criteria**

Vul voor meningeomen de WHO-graad van het CZS correct in bij de differentiatiegraad.

Belgian Cancer Registry 38 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

38

 **Tumortypes CZS**

Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal

Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is

Gliomen, glioneuronale tumoren en
neuronale tumoren

Tumoren van de plexus choroïdeus


Meningeomen

Embryonale tumoren

Tumoren van de epifysaire regio

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen


Melanocyttaire tumoren



Belgian Cancer Registry

39 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

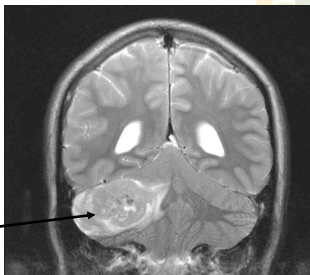
39

 **Embryonale tumoren**

≈ Weinig gedifferentieerde tumoren van embryonale cellen

- *Medulloblastomen, moleculair omschreven*
 - *WNT-geactiveerd* 9475/3
 - *SHH-geactiveerd en TP53-wild type* 9471/3
 - *SHH-geactiveerd en TP53-mutant* 9476/3
 - *Non-WNT/non-SHH* 9477/3
- *Medulloblastomen, histologisch omschreven*
 - *Desmoplastisch nodulair* 9471/3
 - *Met uitgebreide nodulariteit* 9471/3
 - *Grootcellig* 9474/3
 - *Anaplastisch* 9474/3

Deze tumoren worden meestal bij kinderen gediagnosticeerd (baby's en peuters) en ter hoogte van het cerebellum




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

Belgian Cancer Registry

40 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

40



Tumortypes CZS

Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal

Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is

Tumoren van de epifysaire regio

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen


Gliomen, glioneuronale tumoren en
neuronale tumoren

Tumoren van de plexus choroïdeus

Meningeomen

Embryonale tumoren


Melanocyttaire tumoren



Belgian Cancer Registry

41 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

41

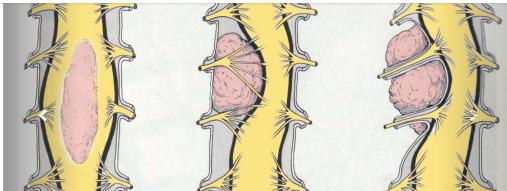


Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen

≈ Tumoren ontstaan uit cellen van de zenuwschede

Bv.: Schwannoom 9560/0

- Ter hoogte van het ruggenmerg



Intraspinaal
Intraduraal
C72._

Extraspinaal
Intraduraal
C72._

Extraspinaal
Extraduraal
C47._
→ PZS

Belgian Cancer Registry

42 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

42



Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen

≈ Tumoren ontstaan uit cellen van de zenuwschede

Bv.: Schwannoom 9560/0

- Ter hoogte van de nervus vestibularis (of auditieve zenuw of nervus acusticus = C72.4): klinische diagnose mogelijk door beeldvorming (BD5), maar 9560/0 + BD5 niet mogelijk → registreer met 8000/0 en vermeld 'klinische diagnose van een schwannoom' in commentaar



Alle tumoren van de craniale zenuwen (C72.2-C72.5) moeten worden geregistreerd (/0, /1, /3)

- Tumoren van de perifere zenuwen (C47._) → perifeer zenuwstelsel

Belgian Cancer Registry



43

24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

43



Tumortypes CZS

*Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal*

*Gliomen, glioneuronale tumoren en
neuronale tumoren*

Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

Tumoren van de plexus choroïdeus

Meningeomen

*Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is*

Embryonale tumoren

Tumoren van de epifysaire regio

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen

Melanocytaire tumoren

Belgian Cancer Registry




44

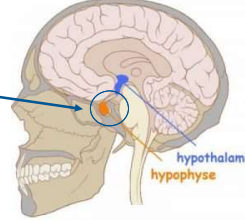
24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

44




Tumoren van de sellaire regio




- *Craniofaryngeomen (in de ductus craniopharyngeus, C75.2)*
 - *Adamantinomateus* 9351/1
 - *Papillair* 9352/1
- *Pituicytomen* 9432/1
- *Granulairceltumoren van de sellaire regio* 9582/0
- *Spoelcervormig oncocyctomen* 8290/0
- *Hypofysaire blastomen (C75.1)* 8273/3
- *Hypofysaire adenomen/PitNET* (C75.1)* 8272/3

* Pituitary neuroendocrine tumors

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

Belgian Cancer Registry  45 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

45



Tumortypes CZS

*Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal*

*Gliomen, glioneuronale tumoren en
neuronale tumoren*


Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

*Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is*

Tumoren van de epifysaire regio

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen




Tumoren van de plexus choroïdeus

Meningeomen

Embryonale tumoren

Melanocytaire tumoren

Belgian Cancer Registry  46 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

46



Mesenchymale, niet-meningotheliale tumoren

Diverse mesenchymale tumoren die ontstaan ter hoogte van de hersenvliezen en zelden ter hoogte van de hersenen/ruggenmerg of de plexus choroïdeus → primair van het CZS.

Harmonisatie van de verschillende types in de 5^{de} editie van de WHO-classificatie (zoals in de WHO-classificatie van weke delen en bottumoren):

- ✓ *Fibroblastische en myofibroblastische tumoren*
- ✓ *Vasculaire tumoren*
- ✓ *Tumoren van de skeletspieren*
- ✓ *Tumoren met onzekere differentiatie*
- ✓ *Chondrogene tumoren*
- ✓ *Notochordale tumoren*



Online opleiding 'Sarcomen' beschikbaar op onze website

Belgian Cancer Registry



47

24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

47



Tumortypes CZS

*Mesenchymale tumoren
niet-meningotheliaal*

*Gliomen, glioneuronale tumoren en
neuronale tumoren*

Kiemceltumoren

Tumoren van de sellaire regio

Tumoren van de plexus choroïdeus

Meningeomen

Hemato-lymfoïde tumoren
waarbij het CZS betrokken is

Embryonale tumoren

Tumoren van de epifysaire regio

Tumoren van de craniale en paraspinale zenuwen

Melanocytaire tumoren

Belgian Cancer Registry




48

24/02/2022


www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

48



Andere primaire tumoren van het CZS


- Sommige hematologische maligniteiten ontstaan **primair** in het CZS:
 - ✓ *Lymfomen*
 - ✓ *Histiocyttaire tumoren*

 Online opleiding
'Hematologische maligniteiten'
beschikbaar op onze website

- ➔ Indien **primair lymfoom van het CZS** → registreer thv het CZS + commentaar 'primair van het CZS'
- ➔ Indien **systemisch lymfoom met invasie van het CZS** → registreer de primaire topografie (lymfeknoop, beenmerg,...) + commentaar 'secundaire invasie van het CZS'


- Melanocyttaire tumoren (van de meningen)
- Kiemceltumoren
- Tumoren van de epifysaire regio (epifyse → neuroendocriene cellen)

Belgian Cancer Registry



49 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

49



Metastasen ter hoogte van het CZS

Metastasen ter hoogte van de hersenen of het ruggenmerg zijn GEEN primaire tumoren van het CZS, maar invaderen het CZS.
Het gaat voornamelijk over metastasen van


- Longtumoren
- Borsttumoren
- Melanomen
- Renaalcelcarcinomen
- Colorectale tumoren

} **Registreer het primaire orgaan!**

Het moleculair profiel van de metastase is meestal dezelfde dan de primaire tumor


➔ De behandeling kan aangepast worden in functie van het moleculair profiel
Bv.: *EGFR* mutaties voor longkanker, *BRAF* mutaties voor melanomen

Belgian Cancer Registry



50 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

50




Codeertips

Belgian Cancer Registry

51 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

51



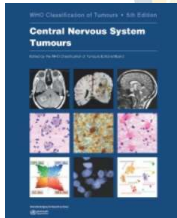
Registratiecriteria

Ongeacht het gedrag: /0, /1 en /3 **VERPLICHT** registreren!

Uitzonderingen : hemangiomen, hamartomen en cysten zijn niet verplicht te registreren
 behalve dermoïd cysten (9084/0) van het CZS:
 VERPLICHT te registreren

Topografie:

- ❖ Hersenen (C71)
- ❖ Hersenzenuwen, ruggenmerg (C72)
- ❖ Meningen (C70)
- ❖ Hypofyse (C75.1)
- ❖ Ductus craniopharyngeus(C75.2)
- ❖ Epifyse (C75.3)




Belgian Cancer Registry

In geval van twijfel, neem contact op met uw contactpersoon


52 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

52


 **Basis van diagnose en morfologiecodes**

Sommige specifieke tumoren kunnen worden gediagnosticeerd en geregistreerd zonder microscopische bevestiging:

- 8270-8281 Tumoren van de hypofyse
- 9350 Craniofaryngeoom
- 9380 Glioom
- 9384 Subependymaal reuscelastrocytoom
- 9440 Glioblastoom
- 9500 Neuroblastoom
- 9530 Meningeoom



→ Basis van diagnose 5 is mogelijk

Belgian Cancer Registry
 53 24/02/2022 Een nieuwe versie van deze lijst, geüpdatet door het ENCR, zal binnenkort beschikbaar zijn
www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

53

 **Basis van diagnose en morfologiecodes**

Sommige tumoren worden klinisch gediagnosticeerd, maar kunnen niet met een specifieke code worden geregistreerd, zonder microscopische bevestiging (inoperabel, weinig agressief,...) 

→ Histologiecode 8000
 → Gedrag aan te passen aan de pathologie!
 → Vermeld in commentaar de klinische diagnose en de reden voor het ontbreken van histologische bevestiging

Bv.:

- 8000/0 voor een schwannoom
- 8000/1 voor een ganglioglioom
- 8000/3 voor een medulloblastoom



Belgian Cancer Registry
 54 24/02/2022 www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

54



WHO-graad van het CZS

Specifieke differentiatiegraad voor CZS-tumoren
 = WHO-graad van het CZS (1-4), om de prognose en het verloop van de tumor te voorspellen
 → Deze WHO-graad moet worden geregistreerd onder de variabele 'differentiatiegraad'

Formulier nieuwe diagnose

Incidentiedatum 01/02/2022 [Wijzig datum](#)

Basis voor diagnose 2 - histologie primaire tumor

WHO-score bij diagnose 0 - asymptomatisch, normale activiteit

Primaire tumorlokalisatie C70.0 Cerebrale meningen

Lateraleit Links Rechts Onpaar orgaan Onbekend

Histologische diagnose 9530 / 0 Meningeoom, NNO

Differentiatiegraad 1 - goed gedifferentieerd

Belgian Cancer Registry



55

24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

55



Paediatric cancer stage voor pediatrie (0-14 jaar)

Voor ependymomen, medulloblastomen en andere embryonale tumoren moet de *paediatric cancer stage* (M0, M1, M2, M3, M4) bij **andere classificatie** worden geregistreerd (! niet bij cM of pM)

Formulier nieuwe diagnose

Incidentiedatum 15/04/2021 [Wijzig datum](#)

Basis voor diagnose 2 - histologie primaire tumor

WHO-score bij diagnose 1 - symptomatisch, maar ambulante

Primaire tumorlokalisatie C71.6 Cerebellum, NNO

Lateraleit Links Rechts Onpaar orgaan Onbekend

Histologische diagnose 9475 / 3 Medulloblastoom, WNT-geactiveerd, NNO (C71.6)

Differentiatiegraad 4 - ongedifferentieerd/anaplastisch

Klinische TNM cT cN cM

Pathologische TNM pT pN pM ypTNM

Andere classificatie Type: Andere Stadium: M2

Belgian Cancer Registry



56

24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

56



Take home messages

- ✓ **Alle tumoren** (zelfs goedaardige) moeten worden geregistreerd
- ✓ Wees aandachtig voor het registreren van de correcte **topografie** bij CZS-tumoren (geen meningeoom in de hersenen)
- ✓ Specificeer goed de **diagnose** op basis van de moleculaire merkers
- ✓ Verscheidene tumoren van het CZS kunnen worden gediagnosticeerd op basis van **beeldvorming** (BD 5)
- ✓ Specifieke differentiatiegraad = **WHO-graad van het CZS**

De lijst met codes op basis van de 5^{de} editie van de WHO-classificatie is van toepassing vanaf incidentiejaar 2022

Belgian Cancer Registry



57

24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

57

Vragen ?

training@kankerregister.org

Belgian Cancer Registry



58

24/02/2022

www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

58