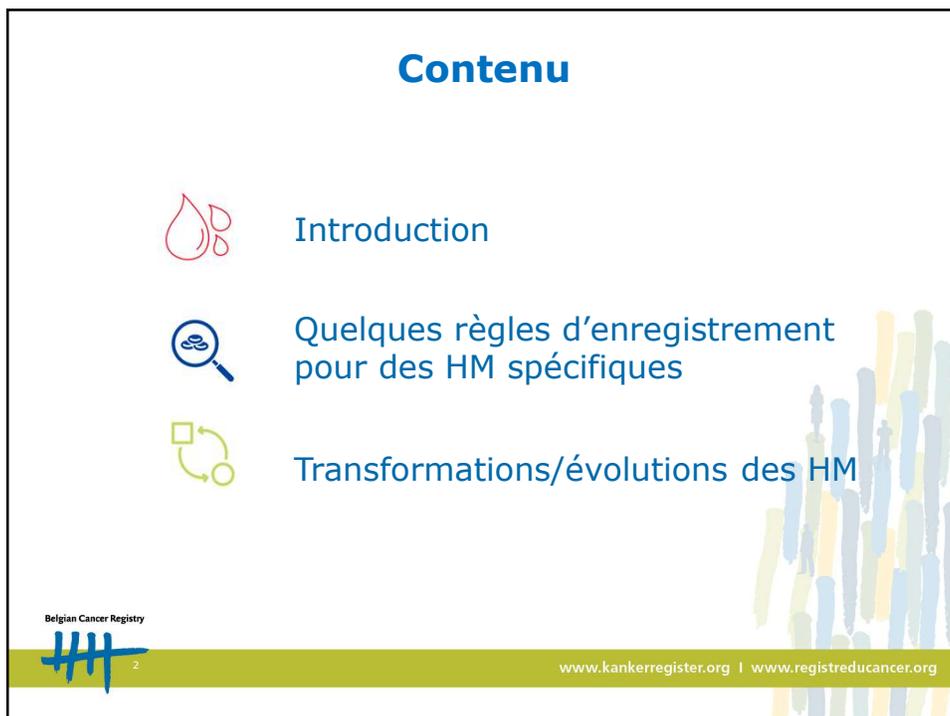


1



2



## Introduction

Belgian Cancer Registry



www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

3



## Classification OMS basée sur 4 lignées cellulaires:

- 4 lignées cellulaires différentes
  - Myéloïde → proliférations et néoplasies myéloïdes
  - Lymphoïde
    - Cel-B → proliférations lymphoïdes et lymphomes cel B
    - Cel-T/NK → proliférations lymphoïdes et lymphomes cel T et NK
  - Histiocytaire/dendritique → néoplasie à cellules histiocytaires/dendritiques
  - Mésenchymal dendritique → néoplasie dérivé du stroma des tissus lymphoïdes (néoplasie à cellules folliculaires dendritiques)
- Différentiation/maturation
  - Précurseur/immature
  - Mature (chronique)

Belgian Cancer Registry



www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

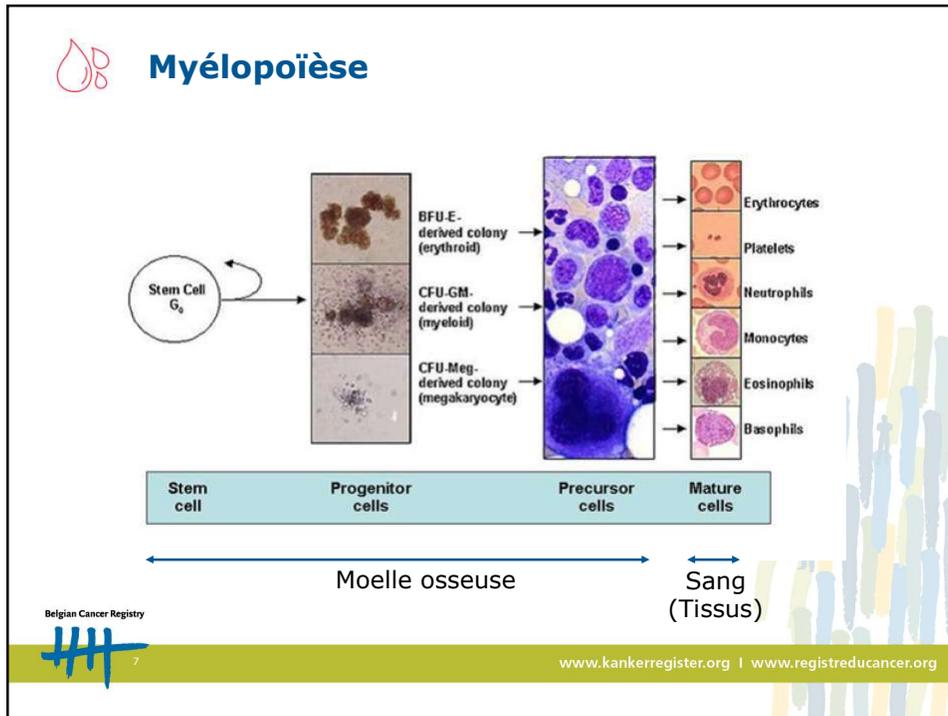
4

 <b>Sang (tissu) normal: cellules matures</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Globules rouges</b> → Transport d'O<sub>2</sub> du poumon vers les tissus érythrocytes / hématies</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Plaquettes</b> → Hémostase primaire thrombocytes</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Globules blancs</b> → Défense immunitaire leucocytes           <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Polynucléaires - Neutrophiles</b></li> </ul> </li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Polynucléaires - Eosinophiles</b></li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Polynucléaires - Basophiles</b> (tissu: mastocyte)</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Monocytes</b> (tissu: macrophage, ? <b>histiocyte/cellule dendritique</b>)</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Lymphocytes</b> Réponses immunitaires spécifiques           <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Cellules B</b> (~10%) Immunité humorale = production des anticorps</li> <li>• <b>Cellules T</b> (~80%) Immunité cellulaire</li> <li>• <b>Cellules Natural Killer (NK)</b> Immunité cellulaire innée</li> </ul> </li> </ul>	

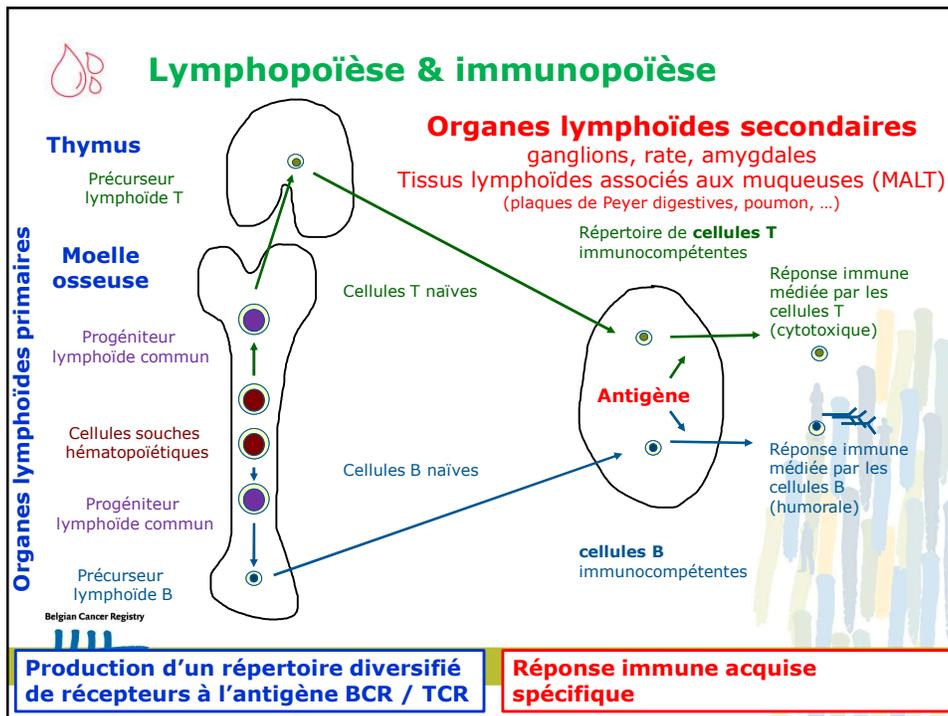
5

 <b>Moelle osseuse : siège principal de l'hématopoïèse normale</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Hématopoïèse</b> normale : ensemble des mécanismes physiologiques assurant la <b>production continue</b> et <b>régulée</b> des différentes cellules sanguines</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ La <b>moelle osseuse</b> est le seul site quasi-exclusif de production permanente de l'hématopoïèse normale après la naissance           <ul style="list-style-type: none"> <li>→ production et libération dans la circulation des cellules sanguines</li> <li>→ permet la différenciation des cellules sanguines grâce à son réseau de cellules stromales et à sa vascularisation</li> </ul> </li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Production très importante ~10<sup>13</sup> cellules sanguines / jour</li> </ul>	
	<a href="http://www.kankerregister.org">www.kankerregister.org</a>   <a href="http://www.registreducancer.org">www.registreducancer.org</a>

6



7

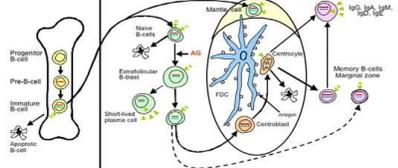


8



## Lymphopoïèse & immunopoïèse B

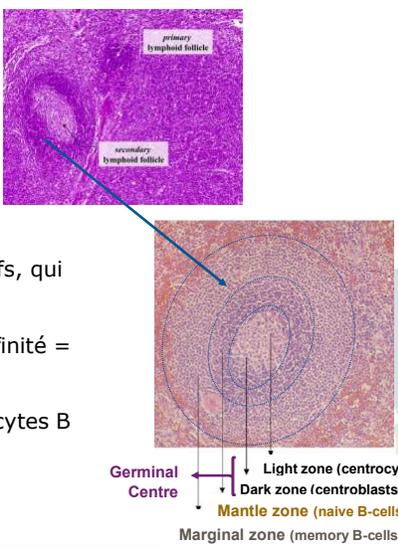
Central lymphoid tissue	Peripheral lymphoid tissue		
Primary B-cells	Interfollicular B-cells	Follicular area	Perifollicular area
Bone marrow			



**Zone du manteau:** lymphocytes B naïfs, qui sont activés par l'antigène

**Centre germinatif:** maturation de l'affinité = sélection de lymphocytes B appropriés

**Zone marginale:** stockage de lymphocytes B matures qui produisent des anticorps (plasmocytes)





www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

9



## Quelques règles d'enregistrement pour des HM spécifiques



www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

10



## Le diagnostic est multidisciplinaire

- Le diagnostic repose:
  - ✓ non seulement sur la morphologie (cytologie / histologie) mais également
  - ✓ sur l'immunophénotypage (CMF, IHC)
  - ✓ sur les anomalies génétiques (cytogénétique, moléculaire)
  - ✓ et bien entendu sur la clinique

Belgian Cancer Registry



11

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

11



## Une même entité peut avoir 2 présentations cliniques

Forme localisée Organe/ganglion		Forme disséminée/systémique C42 moelle (sang)	
<b>1 code</b>			
Lymphome de Burkitt	9687	Leucémie de Burkitt	9687
Lymphome lymphocytaire à petites cellules (SLL)	9823	Leucémie lymphoïde chronique cel. B (CLL)	9823
Lymphome lymphoplasmocytaire	9671	Waldenström	9671
<b>2 codes différents</b>			
Plasmocytome	9731	Myélome	9732

Belgian Cancer Registry



12

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

12

 **Topographie**

- **"HM solide" (Lymphomes) :**
  - ✓ Ganglions lymphatiques → **C77.X** (*peut seulement être la localisation primaire de lymphomes*)
  - ✓ Dehors des ganglions lymphatiques → Coder l'**organe d'origine**
  - ✓ Si ≠ ganglions lymphatiques/organes touchés ensembles → **C77.8**
  - ✓ Si moelle osseuse + organe/ganglion lymphatique → **organe/ganglion lymphatique**
  - ✓ Si seulement la moelle osseuse (forme purement leucémique) → **C42.1**
  - ✓ Si ganglion lymphatique/organe non connu → **C77.9**
  - ✓ Localisation médiastinale → **C38**
  - ✓ Localisation rétropéritonéale → **C48.0**

 Biopsie parfois ≠ localisation primaire

Belgian Cancer Registry  
 13 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

13

 **Topographie**

- **"HM liquide" (Leucémie, MPN, MDS, MDS/MPN, Myélome)**
  - ✓ Moelle osseuse → **C42.1** par convention
  - ✓ Exceptions:
    - ✓ Phase leucémique d'un lymphome → Coder la **topographie du lymphome**
    - ✓ Néoplasmes plasmocytaires:
      - myélome plasmocytaire → **C42.1**
      - plasmocytome → coder l'**organe d'origine**
    - ✓ Macroglobulinémie Waldenström → **C42.0**

Belgian Cancer Registry  
 14 [www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

14



## Base de diagnostic 8 – applicable à partir de l'année d'incidence 2023

**8 = Tests cytogénétiques et/ou moléculaires:** détection d'anomalies génétiques spécifiques à la tumeur ou de modifications génétiques de la tumeur, y compris des techniques telles que le caryotypage, l'analyse FISH, l'analyse PCR, le séquençage de l'ADN

### Points d'attention:

- Le code 8 ne peut être utilisé que si un examen histologique a également été effectué. Si ces tests n'ont été effectués que sur la cytologie, alors ces tests génétiques et moléculaires doivent être enregistrés avec le code 4 (cytologie).  
→ **2+8 = 8; 3+8 = 8; 4+8 = 4**
  - De nombreuses tumeurs présentent des **anomalies génétiques**, mais seules quelques-unes sont **spécifiques au diagnostic d'un cancer particulier**. N'utilisez le code 8 que lorsque l'anomalie génétique est spécifique à ce cancer !
    - Dans la plupart des cas, l'anomalie doit être **présente**
    - (ex. CML BCR-ABL1+ (9875/3))
    - Parfois l'anomalie doit être **absente**
    - (ex. ALCL, ALK-négatif (9715/3))
- } Le code 8 s'applique aux deux exemples !

Belgian Cancer Registry



www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

15



## Base de diagnostic 8 – applicable à partir de l'année d'incidence 2023

	BD8	BD2	BD4	BD7
<b>HM Solides (lymphomes)</b>	Si les tests moléculaires/génétiques sont <b>spécifiques</b> à ce type de tumeur ET un examen <b>histologique</b> a également été réalisé	<b>Préférence</b> , si <b>pas</b> de tests moléculaires/génétiques spécifiques pour ce type de tumeur (BD8)		
<b>HM Liquides (leucémies, MPN, MDS, ...)</b>	Si les tests moléculaires/génétiques sont <b>spécifiques</b> à ce type de tumeur ET un examen <b>histologique</b> a également été réalisé		<b>Préférence</b> , si <b>pas</b> de tests moléculaires/génétiques spécifiques pour ce type de tumeur (BD8)	
<b>Myélome plasmocytaire</b>			<b>Préférence</b>	Si <b>pas</b> de BD4 : utiliser BD7 lorsque les <b>protéines-M</b> (IgG, IgM, IgA) > 30g/L ET <b>image clinique</b> du myélome plasmocytaire

8 > (1) > 2 ou 4 > 7 > 5 > 6

Belgian Cancer Registry



www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

16



## Grade de différenciation

- Pour les lymphomes et les leucémies lymphoïdes cette variable permet d'identifier les cellules d'origine
- Le grade de différenciation est souvent intégré dans le code histologique
- Utile certainement pour leucémie/lymphome SAI

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



www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

17



## Comportement

- Borderline (/1):  
→ enregistrement fortement demandé pour certaines HM avec /1
  - ❖ 'in situ' (FL, MCL)
  - ❖ pour certaines entités le comportement a déjà changé plusieurs fois (/1 ↔ /3)
  - ❖ Le diagnostic différentiel entre /3 et /1 n'est pas toujours facile
- Malin (/3): enregistrement obligatoire



JAMAIS "in situ" (/2): lymphome "in situ" (folliculaire, manteau)  
→ comportement /1

Belgian Cancer Registry



www.kankerregister.org | www.registreducancer.org

18



## Autres classifications

- Pas de TNM, donc pas d'info sur le stade
- Essayer de remplir au mieux "Autre classification"!!!

Hémopathie maligne	Autre classification
Lymphomes (excepté lymphome cutané)	Ann Arbor; Lugano
Mycosis fungoides/Syndrome de Sézary	TNMB
Autres lymphomes cutanés	TNM
CLL/SLL	Ann Arbor; Lugano; RAI; Binet
MM	Salmon Durie; ISS
MDS	IPSS score
CML	ELTS score
PV	Conventional prognostic score
ET	IPSET-thrombosis score
Myélofibrose primaire	DIPPS
AML	ELN risk classification
APL	APL risk score

≠ TNM tumeurs solides:  
TNMB pour MF/SS et TNM pour les lymphomes cutanés ne se trouvent pas dans le livre TNM et doivent être renseignés dans "Autre classification"!

### Comment enregistrer correctement?

**Ann Arbor:** remplir 'AUTRE CLASSIFICATION' 'Ann Arbor' ou '1' et le stade dans 'STADE'

**Salmon Durie:** remplir 'AUTRE CLASSIFICATION' 'Salmon Durie' ou '4' et le stade dans 'STADE'

**Toutes les autres classifications:** remplir 'AUTRE CLASSIFICATION' 'Autre' ou '9'  
→ Spécifier le stade: **TYPE de classification** + STADE

Belgian Cancer Registry



19

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

19



## Transformations/évolutions des HM

Belgian Cancer Registry



20

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

20



## Transformations/évolutions des HM

- Une HM maligne (/3) ou borderline (/1) peut évoluer vers différentes HM:
  - ✓ Le plus courant: transformation en une forme aiguë / agressive
  - ✓ Mais aussi évolution possible vers une forme chronique / indolente
  - ✓ Une HM qui survient après un 1er HM = transformation, si les deux sont de la même ligne cellulaire
    - Exception:** la CML peut se transformer à la fois en AML (2/3) et en leucémie lymphoblastique aiguë (1/3)
- Une révision de la morphologie ≠ transformation
  - ✓ 2<sup>e</sup> avis = diagnostic définitif
  - ✓ Mais date d'incidence = date de la première confirmation microscopique
- **Voir aussi les recommandations de l'ENCR**  
Gavin A et al, Journal européen du cancer (2015 ; 51 : 1109-22)

Belgian Cancer Registry



21

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

21



## Transformations/évolutions: en pratique

- Toute **évolution / transformation d'une hématologie maligne** déjà enregistrée doit être enregistrée comme un nouveau diagnostic avec la date de la nouvelle phase diagnostique comme:
  - ✓ Le **code diagnostique change** par rapport au code diagnostique initial
  - ou
  - ✓ le **comportement change** (/ 1 vs / 3), mais le code diagnostique reste le même (même si le délai entre les deux diagnostics est inférieur à 3 mois).
- **Vérifiez systématiquement si le diagnostic initial a été correctement enregistré.** Sinon, enregistrez le diagnostic initial rétrospectivement par date du diagnostic initial (ex. même si le diagnostic est en 2004)

Belgian Cancer Registry



22

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)

22

## Evolutions les plus courantes des néoplasies myéloïdes

<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Syndrome myélodysplasique (MDS)</b> (9982-9989) ↔</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Leucémie myéloïde aiguë (% variable)</li> <li>AML avec changements secondaires à MDS (AML-MR)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Néoplasie myéloproliférative</b></li> <li>✓ <b>Leucémie myéloïde chronique (LMC)</b> (9875/3) ↔</li> <li>✓ <b>Polycythaemia Vera (PV)</b> (9950/3) (Maladie de Vaquez) ↔</li> <li>✓ <b>Thrombocythémie essentielle (TE)</b> (9962/3) ↔</li> <li>✓ <b>Myélofibrose primaire</b> (9961/3) ↔</li> <li>✓ <b>Leucémie neutrophile chronique (CNL)</b> (9963/3), <b>Leucémie chronique à éosinophiles (CEL)</b> (9964/3) ↔</li> <li>▪ <b>MDS/MPN</b></li> <li>✓ <b>Leucémie chronique myélomonocytaire (CMML)</b> (9945/3) ↔</li> <li>▪ <b>Néoplasie M/L</b> (9965-9969/3) ↔</li> <li>▪ <b>Autre MPN, MDS/MPN</b> ↔</li> <li>▪ <b>Sarcome myéloïde</b> (9930/3) ↔</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>2/3 Leucémie myéloïde aiguë</li> <li>1/3 Leucémie lymphoblastique aiguë</li> <li>MDS ou AML: 2-20%</li> <li>Myélofibrose (post-PV)</li> <li>Myélofibrose (post-ET) 10%</li> <li>MDS ou AML: &lt;5%</li> <li>Leucémie myéloïde aiguë (5-30%)</li> <li>AML (MDS)</li> <li>AML (MDS)</li> <li>AML (MDS) (MF)</li> <li>AML (CML)</li> </ul>


www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

23

## Meest voorkomende evoluties lymfoïde neoplasmen

<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Leucémie lymphoïde chronique (CLL/SLL)</b> (9823/3) →</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>DLBCL (2-8%)</li> <li>HL (&lt;1%)</li> </ul> <p style="text-align: right;">= Syndrome de Richter</p>
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Lymphome folliculaire (LF)</b> (9690,9597/3) →</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>DLBCL (25-35%)</li> <li>BL/DLBCL = [high grade B lymphoma]</li> <li>(double hit lymphoma MYC &amp; BCL2)</li> <li>Leucémie/lymphome B-lymphoblastic</li> <li>HL</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Lymphome de la zone marginale (MZL)</b> (9689,9699/3)</li> <li>▪ <b>Lymphome lymphoplasmacytique (LPL)/ Waldenström (WM)</b> (9671/3)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>→ DLBCL</li> <li>→ MCL blastique, MCL pléomorphe</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Lymphome du manteau (MCL)</b> (9673/3)</li> <li>▪ <b>Mycosis Fungoïdes (MF)</b> (9700/3) →</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>T-ALL</li> </ul>


www.kankerregister.org | www.registreduncancer.org

24

# Questions ?

Envoyez un mail à [training@kankerregister.org](mailto:training@kankerregister.org)

Belgian Cancer Registry



25

[www.kankerregister.org](http://www.kankerregister.org) | [www.registreducancer.org](http://www.registreducancer.org)